

Diagnostik angeborener Herzfehler
im Kindesalter

Vergleich zwischen klinischem Auffälligkeitsgrad
und hämodynamischem Schweregrad

von

Christine Herrmann

aus

Hallein



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546222_0030

Aus der Kinderklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. K. Stehr

Diagnostik angeborener Herzfehler im Kindesalter

Vergleich zwischen klinischem Auffälligkeitsgrad
und hämodynamischem Schweregrad

INAUGURAL - DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Christine Herrmann
aus
Hallein

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. W. Kersten

Referent: Prof. Dr. H. Singer

Korreferent: Prof. Dr. K. Stehr

Tag der mündlichen Prüfung: 11.05.1981

0. Inhaltsverzeichnis

1. Einleitung
2. Methodik, Krankengut und Fragestellung
3. Ergebnisse
 - 3.1. Art der angeborenen Herzfehler
 - 3.2. Alter bei erstem Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler
 - 3.3. Anlaß der Verdachtsdiagnose
 - 3.4. Verdachtsdiagnose durch Arzt, Facharzt, Krankenhaus
 - 3.5. Alter bei Verdachtsdiagnose und Art des angeborenen Herzfehlers
 - 3.6. Klinischer Auffälligkeitsgrad und Art des Herzfehlers
 - 3.7. Geräuschbefund und Entdeckung des Herzfehlers
 - 3.8. Symptome
 - 3.8.1. Gehäufte Bronchitiden und Pneumonien
 - 3.8.2. Vermehrtes Schwitzen
 - 3.8.3. Mangelnde Gewichtszunahme
 - 3.8.4. Trinkschwäche
 - 3.8.5. Atemnot
 - 3.8.6. Zyanose
 - 3.8.7. Hypoxämische Anfälle
 - 3.9. Verdachtsdiagnosen und deren Bestätigung
 - 3.10. Erste diagnostische Maßnahmen
 - 3.11. Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiogramm zur Klärung des Herzfehlers
 - 3.11.1.- Verglichen mit dem klinischen Auffälligkeitsgrad
 - 3.11.2.- Verglichen mit dem hämodynamischen Schweregrad
 - 3.12. EKG-Befund
 - 3.13. Röntgen-Befund
 - 3.14. Hämodynamischer Befund
 - 3.14.1.- Pulmonale Hypertonie
 - 3.15. Jetziger Zustand
4. Diskussion
 - 4.1. Spontanverlauf der wichtigsten angeborenen Herzfehler; auftretende Symptome und Alter, in dem bestimmte Herzfehler bestimmte Symptome verursachen

- 4.1.1. ASD
- 4.1.2. VSD
- 4.1.3. DB
- 4.1.4. PS
- 4.1.5. TF
- 4.1.6. AoSten
- 4.1.7. AoISten
- 4.2. Wann werden angeborene Herzfehler diagnostiziert bzw. Verdachtsdiagnosen gestellt?
- 4.2.1. In welchem Alter Herzkatheteruntersuchung und Operation?
- 5. Beurteilung und Ausblick
- 6. Zusammenfassung
- 7. Literaturverzeichnis

1. Einleitung

Fast 1 % aller Kinder kommt mit einem angeborenen Herzfehler (im folgenden AHF) zur Welt, wobei sich 4 verschiedene Verlaufsrichtungen unterscheiden lassen (80):

1. Der Herzfehler ist hämodynamisch bedeutungslos, eine Verschlechterung im späteren Leben ist nicht zu erwarten. Therapeutische Maßnahmen sind im Kindesalter und auch im späteren Verlauf nicht notwendig.
2. Es kommt zur sog. Spontanheilung: Zum Beispiel zum Spontanverschluß eines kleinen Ventrikelseptumdefektes oder eines offenen Ductus Arteriosus Botalli.
3. Der angeborene Herzfehler ist hämodynamisch wirksam, es bestehen Beschwerden oder es werden sich in Zukunft Beschwerden entwickeln. Im späteren Verlauf ist mit einer Verschlechterung der hämodynamischen Situation zu rechnen. Folgeschäden am Herzen selbst, an den Lungengefäßen oder an den großen Gefäßen treten je nach Art des AHF hinzu. Eine operative Korrektur des Herzfehlers ist aus diesen Gründen grundsätzlich indiziert, der Termin ist jedoch innerhalb gewisser Grenzen wählbar.
4. Die vierte Verlaufsrichtung eines AHF umfaßt den kardiologischen Notfall im Neugeborenen- und Säuglingsalter. Hierbei kommt es zur Herz- und Ateminsuffizienz sowie zur Hypoxämie, die für das Kind eine lebensbedrohliche Situation erzeugt und eine Notfalltherapie erforderlich macht.

Aus den beiden letzten Verlaufsrichtungen ergibt sich die Forderung, daß ein großer Teil der AHF möglichst frühzeitig erfaßt und einer speziellen Diagnostik und geeigneten Therapie, falls erforderlich, zugeführt werden muß. Diese Forderung ergibt sich aus den Folgeschäden des AHF der Verlaufsrichtung 3 und sie ergibt sich aus der kardiologischen Notfallsituation, die ohne Behandlung zum Tode des Kindes oder zu einer schweren Schädigung führt, wie sie Verlaufsrichtung 4 umschreibt.

Die Symptomatik eines AHF wird durch seine Art und seinen Schweregrad bestimmt. So können Herzfehler durch die hochgradige Zyanose, durch Herz- und Ateminsuffizienz oder aber nur durch den Geräuschbefund auffällig werden. Sind allerdings die Symptome eines AHF im Neugeborenenalter nicht von denen anderer Erkrankungen zu unterscheiden, so können sich differentialdiagnostisch Schwierigkeiten ergeben. Zur Vorfelddiagnostik angeborener Herzfehler stehen die sorgfältige Anamneseerhebung, die klinische Untersuchung, das Elektrokardiogramm, die Röntgenthoraxaufnahme, das Phonokardiogramm, die Untersuchung des Blutbildes und die Analyse der Blutgase einschließlich des Hyperoxietestes zur Verfügung. Als weitere nicht-invasive diagnostische Maßnahme gewinnt das Echokardiogramm auch außerhalb von Herzzentren große Bedeutung (51). Den Herzzentren stehen mittels Herzkatheteruntersuchung (im folgenden HKU) und Angiokardiographie invasive Methoden zur Verfügung, mit denen die Art und der Schweregrad des AHF nach abgelaufener Vorfelddiagnostik bestimmt werden können (78).

Vereinzelte werden uns immer wieder Kinder vorgestellt, die relativ spät einer speziellen Herzdiagnostik und damit auch verspätet einer geeigneten Therapie zugeführt wurden. In manchen Einzelfällen verschlechtert sich durch diese Verzögerung die Spätprognose teilweise erheblich.

Wir sind deswegen der Frage nachgegangen, zu welchem Zeitpunkt die AHF diagnostiziert werden und welche Verbesserungsvorschläge zur Frühdiagnostik gemacht werden können.

2. Methodik, Krankengut und Fragestellung

Für die Untersuchung wurden die Unterlagen von 500 Patienten der Kardiologischen Abteilung (Leiter: Prof. Dr. H. Gutheil) der Univ. Kinderklinik Erlangen (Direktor: Prof. Dr. K. Stehr) mit AHF ausgewertet (siehe Befundbogen), bei denen in den Jahren 1975/76 eine HKU durchgeführt wurde. Beginnend bei der Herzkatheternummer 2709 des Jahres 1975 wurden ohne Auslese die Patienten der nächsten 500 HKU erfaßt. Der Anteil relativ alter Kinder bei der HKU erklärt sich daraus, daß viele Kinder mit postoperativen HKU miterfaßt wurden. Für die Beurteilung, ob eine Verzögerung der speziellen Diagnostik vorliegt, wurde allerdings in diesen Fällen der erste Herzkatheter zugrundegelegt. Aufgrund dieser zeitlich weiten Streuung der einzelnen Patienten konnte in dieser Studie noch nicht zu einer Änderungstendenz in der Frühdiagnostik Stellung genommen werden. Im einzelnen handelte es sich um 278 Knaben (55,6 %) und 222 Mädchen. Die Altersverteilung zeigt Abb. 2.

Zunächst wurde anhand der Unterlagen festgelegt, wann, anläßlich welcher Gelegenheit und durch welchen Arzt erstmalig der Verdacht auf das Vorliegen eines AHF ausgesprochen wurde.

Die Symptome, die auftraten, wurden daraufhin untersucht, ob sie genügend berücksichtigt wurden und ob sie zur Diagnose beitrugen.

Unter den ersten Maßnahmen, die vom in der Praxis tätigen Arzt getroffen wurden, waren: Durchführung einer Röntgen- und EKG-Untersuchung sowie die Einweisung in eine kardiologische Ambulanz. Ferner interessierte, ob auswärtige Kliniken, andere Fachärzte in diesen Untersuchungseingang eingeschaltet waren. Wir gingen auch der Frage nach, wieviele der Kinder lediglich mit der Verdachtsdiagnose eines AHF eingewiesen wurden und in wievielen Fällen bereits

spezifizierte Verdachtsdiagnosen auf Grund eigener Untersuchungen gestellt wurden.

Hier untersuchten wir, inwieweit praktische Ärzte, Kinderärzte, andere Fachärzte und auswärtige Kliniken sowie die eigene Klinik eine spezifizierte Verdachtsdiagnose gestellt haben und wie oft diese zutreffend war.

Diesem diagnostischen Verfahren außerhalb des Herzzentrums stellten wir die klinischen Symptome bei der Erstuntersuchung in unserer Herzambulanz gegenüber. Hierbei interessierte uns besonders das Vorliegen einer Zyanose, Dyspnoe, Herzinsuffizienz sowie das Vorhandensein eines Herzbuckels, einer Blutdruckerhöhung und eines leicht tastbaren Schwirrens. Der Auskultationsbefund wurde entsprechend der Lage des Geräusches in der Herzphase, dem Lautstärkegrad, dem Punctum Maximum, der Fortleitung und dem Verhalten der Herztöne interpretiert. Weiterhin wurde der bei uns erhobene EKG-Befund hinsichtlich pathologischer Veränderungen und die Thoraxröntgenbefunde vor allem im Hinblick auf pathologische Abweichungen der Lungengefäßzeichnung ausgewertet. Aus diesen Untersuchungsbefunden bestimmten wir für die einzelnen AHF einen klinischen Auffälligkeitsgrad von 1 - 5, wobei die ersten beiden Grade Herzfehler mit nur geringer Auffälligkeit und die letzten beiden Grade Herzfehler erfassen, die bereits auf Grund der anamnestischen Angaben und der klinischen Untersuchungsbefunde so auffällig sind, daß zumindest die allgemeine Verdachtsdiagnose Herzfehler daraus gestellt werden kann.

Tab. 1:

Klinischer Auffälligkeitsgrad

	1	2	3	4	5
Anamnest. Symptome LK. 1 22-54	Ø	Ø	A	A	B
Auskultationsbefund LK. 2 5-12	≤ 3°	4°	≤ 3°	4°	1° - 4°
Klinische Symptome bei Erstuntersuchung LK. 1 67 - 72	Ø	Ø	Ø	Ø	C

A: LK 1 22 - 34 1 oder mehrere positiv
gehäufte Bronchitiden
vermehrtes Schwitzen
mangelnde Gewichtszunahme
Trinkschwäche

B: LK 1 35 - 54 1 oder mehrere positiv
Belastungsatemnot
Ruhezyanose
Ruheatemnot
Belastungszyanose
Hypoxämische Anfälle

C: LK 1 67 - 71 1 oder mehrere positiv
Zyanose
Dyspnoe
Herzinsuffizienz
Herzbuckel
Blutdruckerhöhung
Schwirren

Dem Auffälligkeitsgrad des einzelnen Herzfehlers stellten wir den hämodynamischen Befund gegenüber, wobei das Shuntvolumen, die Shuntrichtung, die Drucksteigerung in den beiden Ventrikeln und die Druckgradienten zwischen den Ventrikeln und den großen Arterien zu einer Einteilung des Herzfehlers in vier verschiedene Schweregrade führte.

Tab. 2:

Hämodynamischer Schweregrad

		1	2	3	4
A	Li-Re-Shunt	$\leq 30 \%$	31-50 %	51-70 %	$> 70 \%$
B	Re-Li-Shunt	0	0	0	> 0
C	ΔP_{PA}	< 25	25-49	50-79	> 80
D	ΔP_{Ao}	< 25	25-49	50-79	> 80
E	p.H. ja: $P_{PA} > 20$ mm nein: $P_{PA} < 20$ mm	nein	nein	nein	ja

für ASD, VSD, DB gilt: wenn p.H. immer Schweregrad 4

für PS mit und ohne ASD gilt: C ist einziges Kriterium

für PS mit VSD (einschließlich TF und TP) gilt:

es führt B : wenn B 0 Schweregrad = 4

wenn B= 0 C folgend

für Aortenstenose gilt: D ist Kriterium

für AoISten gilt: P Systol. > 150 Schweregrad = 4

für andere AHF gilt: Zyanose ja Schweregrad = 4

nein Schweregrad = 1-3

Entsprechend dem klinischen Auffälligkeitsgrad und dem hämodynamischen Schweregrad wurde das diagnostische Vorgehen bei den einzelnen Herzfehlern gesondert untersucht. Hierbei wurden die 7 häufigsten Herzfehler eingehender dargestellt.

Abschließend überlegten wir, ob der AHF schon im Rahmen der Vorfelddiagnostik spät aufgefallen war und ob die spezielle Diagnostik und Therapie verzögert wurde. Dabei wurde versucht festzulegen, ob nach den derzeitigen Kenntnissen über den Spontanverlauf von AHF dem Kind durch diese Verzögerung Nachteile entstanden sein könnten.

Die Daten wurden im Institut für medizinische Statistik und Dokumentation der Universität Erlangen-Nürnberg (Direktor: Prof. Dr. med. L. Horbach) nach statistischen Kriterien bearbeitet und mit Hilfe der statistischen Programmsysteme für die Sozialwissenschaften (SPSS) im Regionalen Rechenzentrum Nürnberg-Erlangen ausgewertet.

Für die bereitwillige Hilfe danken wir Herrn Prof. Dr. Horbach und Herrn Priv.-Doz. Dr. Günselmann.

Befundbogen

LK - Nr.

Lfd.- Nr.

Hk. - Nr.

Geschlecht

1 = ♂

2 = ♀

					1
					4
					8
					9

Anamnese

1. Verdacht eines Herzfehlers

Alter (in Monaten) 999 = unbekannt

anlässlich Routineuntersuchung

Vorsorgeuntersuchung

1 = ja

Krankheit

2 = nein

Kindergartenuntersuchung 9 = unbekannt

Schuluntersuchung

durch prakt. Hausarzt 1

Kinderarzt 2

auswärtige Klinik 3

Ki.kl. Erlangen 4

					12
					13
					14
					15
					16
					17
					18

Symptome

gehäufte Bronchitiden/Pneum.

vermehrtes Schwitzen

mangelnde Gewichtszunahme

Trinkschwäche

1 = ja

Belastungsatemnot

2 = nein

Ruhezyanose

9 = unbek.

Ruheatemnot

999 =

Belastungszyanose

unbek.

Hypoxämische Anfälle

	Alter				22
					26
	998 =				30
	unzutr.				34
					38
	999 =				42
	unbek.				46
					50
					54

Erste Maßnahmen

1 = nichts, 2 = RÖ., 3 = EKG, 4 = beides, 5 = Einweisung

in die kardiologische Ambulanz, 9 = unbekannt

durch Hausarzt = 1, Facharzt = 2, auswärt. Klinik = 3,

Ki.kl. Erlangen = 4

	55
	56

in welchem Alter 998 = unzutreffend, 59
 999 = unbekannt

Zahl der ambulanten Untersuchungen bis HKU
 in auswärtiger Klinik 0 = keine 60
 EKA 9 = unbekannt 61

Verdachtsdiagnose

ASD = 1, VSD = 2, DB = 3, PS = 4, TF = 5, AoSten. = 6,
 AoISten = 7, andere = 8, unbekannt = 9.

durch Hausarzt 62
 Kinderarzt 63
 and. Facharzt 64
 auswärt. Klinik 65
 Ki.kl. Erlangen 66

Klinische Symptome bei Erstuntersuchung durch Herzambulanz
 oder bei stationärer Aufnahme

Zyanose 67
 Dyspnoe 68
 Herzinsuffizienz 1 = ja 69
 Herzbuckel 2 = nein 70
 Blutdruckerhöhung 9 = unbekannt 71
 Schwirren 72

LK.- Nr. 1
 Lfd.-Nr. 4

Auskultationsbefund

Geräusch systolisch Grad 1 - 4 5
 diastolisch 5 = nein 6
 kontinuierlich 9 = unbekannt 7

Punctum maximum

2. ICR re = 1, 2. ICR li = 2, 3/4 ICR li (Erb. = 3	☐ 8
4/5. ICR li = 4, Rücken = 5	
Fortleitung Präkordium	☐ 9
1 = ja	
Rücken	☐ 10
2 = nein	
2. Herzton betont	☐ 11
abgeschwächt	☐ 12
9 = unbekannt	

Hämodynamischer Befund

Herzkatheter (Jahr)	☐ ☐ ☐ 14
Diagnose (Schlüssel siehe oben)	☐ 15
Alter des Kindes (in Monaten)	☐ 18
Shuntvolumen Li-Re	☐ 20
99 = unbekannt	
Re-Li	☐ 22
Druckgradient Pulmonalklappe	☐ 25
Aorta	☐ 28
999 = unbekannt	
Q_p/Q_s	☐ 30
9,9 = unbekannt	
Schweregrad, p. H. ja = 1, nein = 2	☐ 31

EKG-Befund

VH : RVH = 1, LVH = 2, BVH = 3, nein = 4, unbekannt = 9	☐ 32
AH : RAH = 1, LAH = 2, BAH = 3, nein = 4, unbekannt = 9	☐ 33

Röntgenbefund

HLQu:	0,99 = unbekannt	☐ 35
LGZ: vermehrt = 1, vermindert = 2, normal = 3		☐ 36

Beurteilung

Einsetzen diagnostischer Maßnahmen verzögert	☐	37
Einsetzen therapeutischer Maßnahmen verzögert	☐	38
Prognose durch Verzögerung verschlechtert		

1=ja
2=nein
3=unbek.

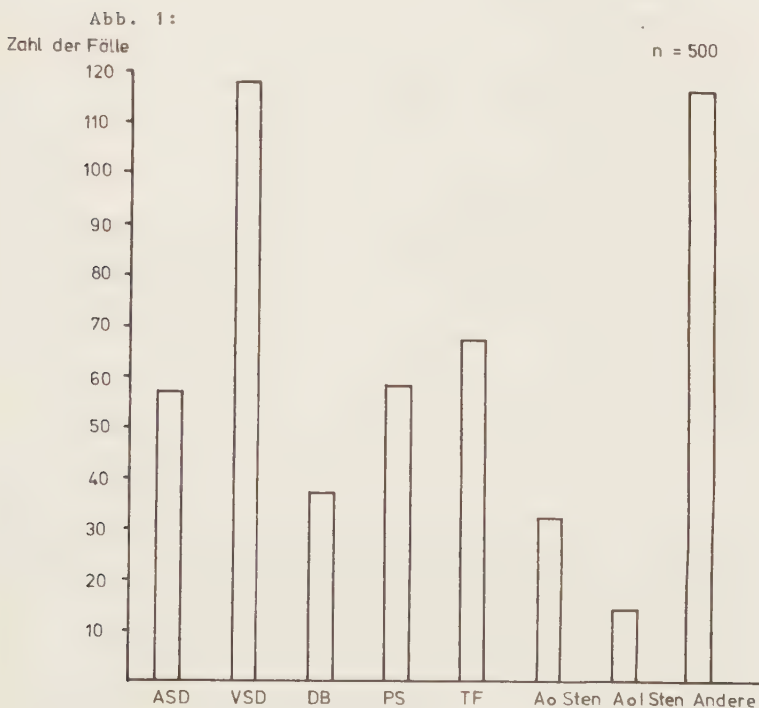
Systolischer Blutdruck bei AoISten	☐	☐	42
Hämodynamischer Schweregrad	☐		43
klinischer Auffälligkeitsgrad	☐		44
jetziger Zustand	☐		45

1 = Op., 2 = Op. nicht nötig, 3 = Op. nicht möglich,
4 = noch Op. nötig, 5 = gestorben, 9 = unbekannt

3. Ergebnisse

3.1. Art der angeborenen Herzfehler

Die häufigste Einzeldiagnose war der Ventrikelseptumdefekt (im folgenden VSD) mit 118 Kindern = 23,6 %, gefolgt von 67 Kindern mit Fallot Tetralogie (im folgenden TF) = 13,4 %, Pulmonalstenose (im folgenden PS) mit 58 Kindern = 11,6 % und Atriumseptumdefekt (im folgenden ASD) mit 57 Kindern = 11,4 %. Seltener Herzfehler haben wir nicht im einzelnen aufgeführt, sondern zu einer Gruppe zusammengefaßt, die 116 Kinder, das sind 23,2 %, umfaßt. Dazu zählen auch 21 Kinder, bei denen der klinische Verdacht auf einen AHF bei der HKU nicht bestätigt werden konnte.



Im einzelnen handelt es sich um folgende Diagnosen:

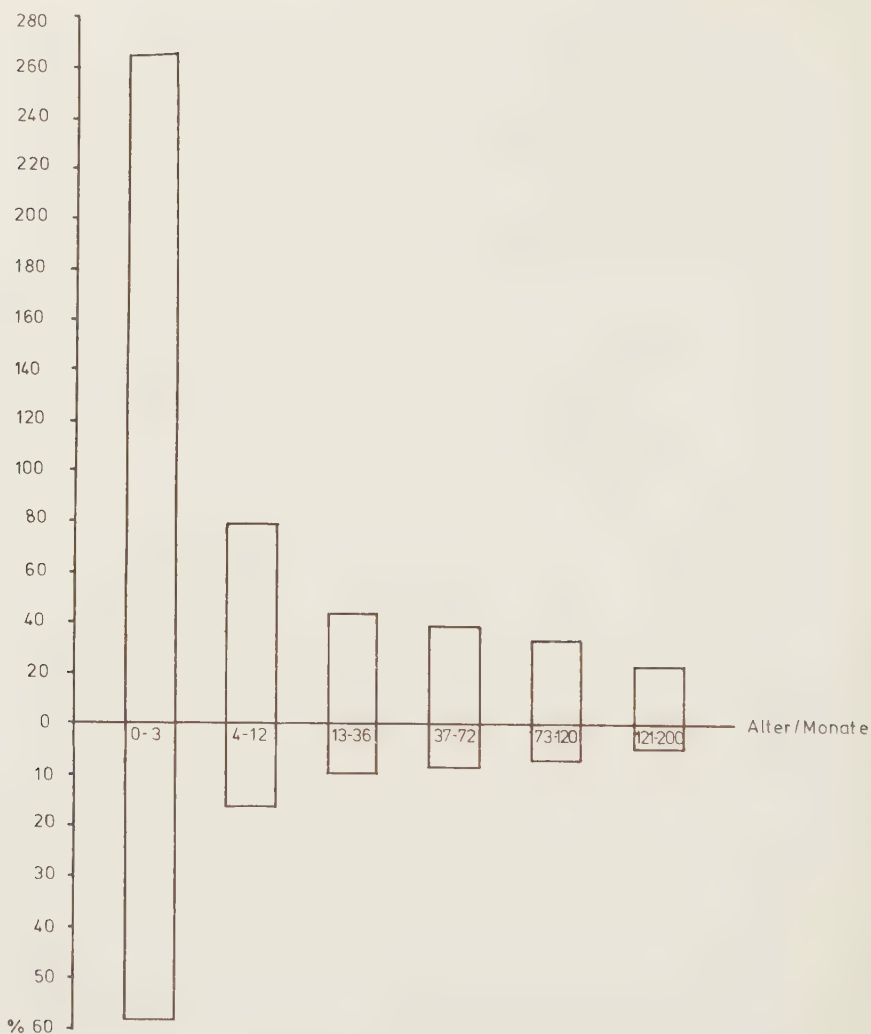
- 21 = kein Anhalt für AHF
- 25 = Transposition der großen Arterien
- 8 = Trikuspidalatresie, rud. re. Ventrikel
- 7 = Offener AV-Kanal
- 7 = ASD, VSD, DB (einschließlich Begleitfehlbildungen
in verschiedenen Kombinationen)
- x 5 = Truncus art. communis
- x 5 = Mitralstenose/Mitralatresie
- x 4 = Singulärer Ventrikel
- x 4 = Lungenvenentransposition
- x 4 = Hypoplastisches Linksherz
- x 3 = Pulmonalatresie, ASD, VSD, DB
- 3 = Endokardfibrose
- 2 = Lungensequester
- 2 = Morbus Shone
- 2 = Primäre pulmonale Hypertonie
- 1 = Aortopulmonales Fenster
- 1 = Aortenektasie
- 1 = Mitralinsuffizienz
- x 1 = Pulmonalklappenaplasie, VSD, ASD
- 1 = Vena cav inf. Aplasie
- 1 = Ebstein-Anomalie
- 1 = A. lusoria
- 1 = Gefäßring
- 1 = Marfansyndrom
- 1 = doppelter Aortenbogen
- 1 = Perikarditis constrictiva
- 1 = AV-Block III°

Es lagen somit 59 zyanotische Herzfehler = x vor, die damit automatisch dem klinischen Auffälligkeitsgrad 4 und dem hämodynamischen Schweregrad 5 zuzuordnen sind. 57 Kinder waren azyanotisch.

... Alter bei erstem Verdacht auf einen AHF

Die Altersverteilung beim ersten Verdacht eines Herzfehlers ist aus Abb. 2 ersichtlich. Bei 17 von unseren 500 Kindern konnte nicht festgestellt werden, zu welchem Zeitpunkt das erste mal der Verdacht auf das Vorliegen eines AHF geäußert wurde. Bei 54,9 % der Kinder wurde bereits in den ersten drei Lebensmonaten eine Herzmißbildung vermutet, bei 16,4 % innerhalb des ersten Lebensjahres die Verdachtsdiagnose AHF ausgesprochen, bei weiteren 17,2 % der Kinder bis zum ersten Schuljahr.

Zahl der Fälle



Anzahl der Kinder in den einzelnen Altersgruppen bei erstem
ABE-Verdacht

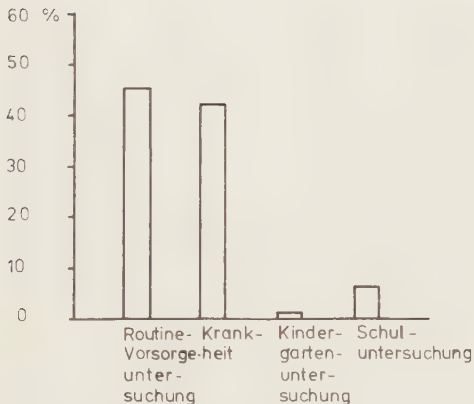
Mehr als 10 % fielen erst im Schulalter auf und bei 23 Kindern wurde der AHF erst nach dem 10. Lebensjahr diagnostiziert.

3.3. Anlaß der Verdachtsdiagnose

Bei 42 % der Patienten wurde die Verdachtsdiagnose AHF anläßlich einer Untersuchung wegen einer anderen Krankheit geäußert. Etwas häufiger führte eine Routineuntersuchung einschließlich Vorsorgeuntersuchung zur Verdachtsdiagnose AHF. Bemerkenswert ist, daß von diesen Kindern 85,4 % unter drei Monaten alt waren. Bei einem Teil dieser Kinder bestanden schon unmittelbar nach der Geburt charakteristische Symptome, die den Verdacht auf einen AHF nahelegten.

Seltener waren Kindergarten- und Schuluntersuchungen an der Aufdeckung eines AHF beteiligt.

Abb. 3:

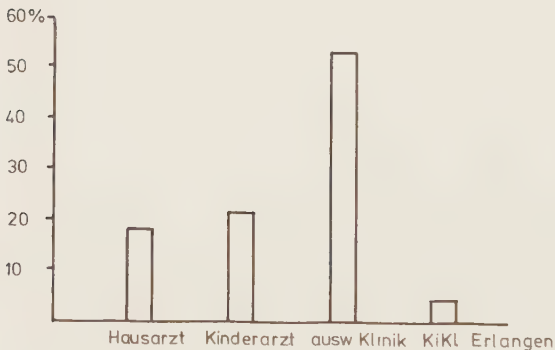


Prozentuale Verteilung des ersten Anlasses für AHF-Verdacht

3.4. Verdachtsdiagnose: Arzt, Facharzt, Krankenhaus

Bezüglich der Frage, durch welchen Arzt erstmals ein entsprechender Verdacht geäußert wurde, lag eindeutig die auswärtige Klinik an der Spitze mit 265 Kindern = 53,2 %; als nächstes folgten die Kinderärzte mit 109 Kindern = 21,8 %; dem praktischen Hausarzt fielen 92 Kinder = 18,4 % auf und durch die Erlanger Kinderklinik wurde bei 24 Kindern = 4,8 % erstmals der Verdacht eines AHF geäußert. Bei diesen Kindern war die Zuweisung wegen anderen Erkrankungen erfolgt.

Abb. 4:



Prozentanteile der Ärzte, die den ersten AHF-Verdacht äußerten

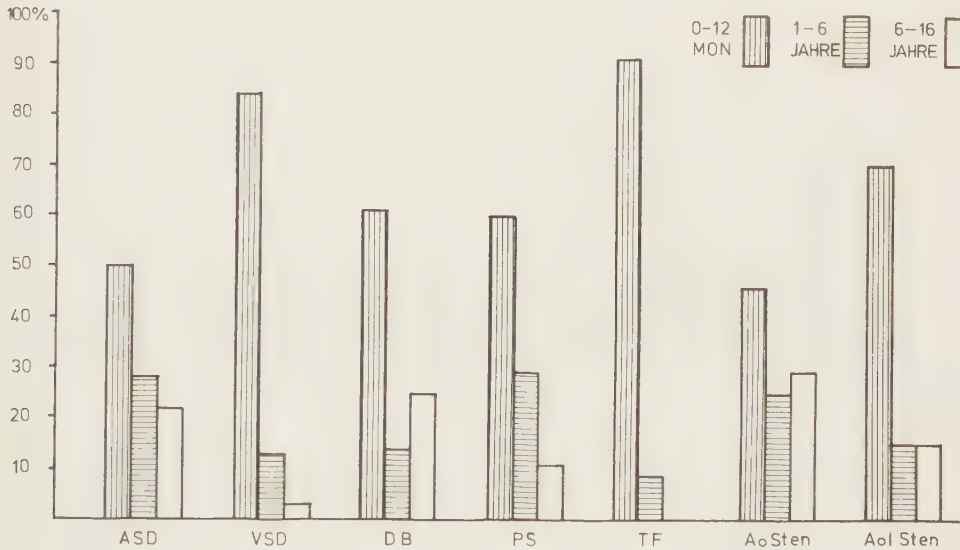
3.5. Alter bei Verdachtsdiagnose und Art des AHF

Betrachtet man die häufigsten Einzeldiagnosen bezüglich des Alters, in dem die Kinder erstmals auffällig wurden, sieht man, daß von den Kindern mit TF 68,2 % bereits innerhalb der ersten drei Lebensmonate

Symptome zeigten, gefolgt von VSD mit 67,8 %, Aortenstenosen mit 21,4 %, ASD mit 37 % und DB in 38,9 %. Von Kindern, die erst im Alter von 6 - 10 Jahren auffielen, hatten 33,3 % einen ASD, 21,2 % einen DB und 15,2 % eine Aortenstenose (im weiteren AoSten).

In der Gruppe der Kinder mit mehr als 10 Jahren zeigte sich, daß nur noch die Aortenisthmusstenosen (im folgenden AoISten) als Einzelgruppe von relativ spät diagnostizierten Herzfehlern hervortraten.

Abb. 5:

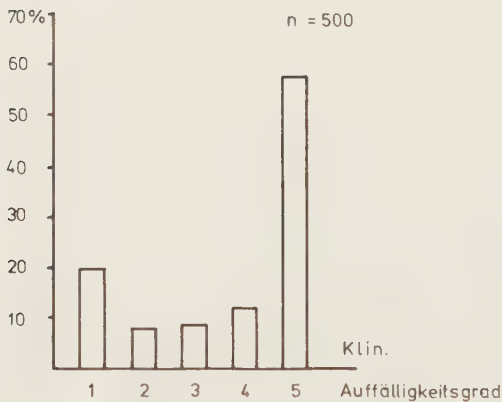


Alter bei erstem AHF-Verdacht für die Altersgruppen 0-12 Monate;
1 - 6 Jahre; 6 - 16 Jahre.

3.6. Klinischer Auffälligkeitsgrad und Art des Herzfehlers

Die Kriterien, die zur Einteilung in die jeweiligen Gruppen führten, sind in Tab. 3 zusammengestellt. Zu den Gruppe 1 - 4 gehörten 212 Kinder, das sind 42,4 % unseres Krankengutes, zur Gruppe 5 gehörten 288 Kinder, entsprechend 57,6 % (Abb. 6).

Abb. 6:



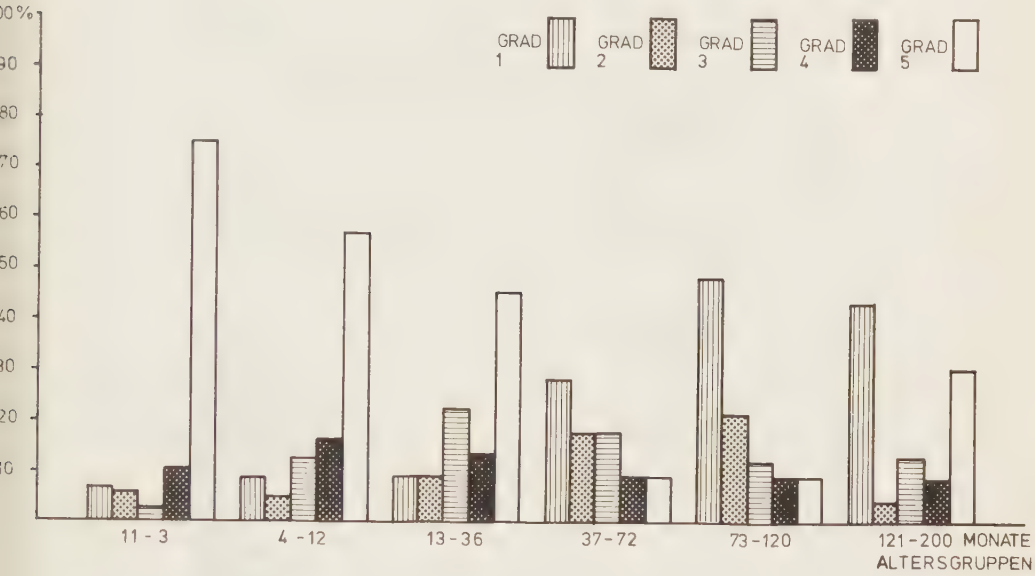
Anteil der Kinder an den 5 Gruppen der klinischen Auffälligkeit

Innerhalb der ersten 4 Gruppen zeigten sich keine wesentlichen Unterschiede, die durch Beschwerden oder ein besonders lautes Geräusch erklärt werden können. Betrachtet man den Grad der klinischen Auffälligkeit und das Alter der Kinder, in dem erstmals der AHF-Verdacht geäußert wurde, so ergeben sich folgende Verhältnisse:

In Gruppe 5 fielen 70,1 % in den ersten drei Lebensmonaten auf und weitere 16 % noch im ersten Lebensjahr. Dagegen waren es in der Gruppe 1 nur 38 %, die im ersten

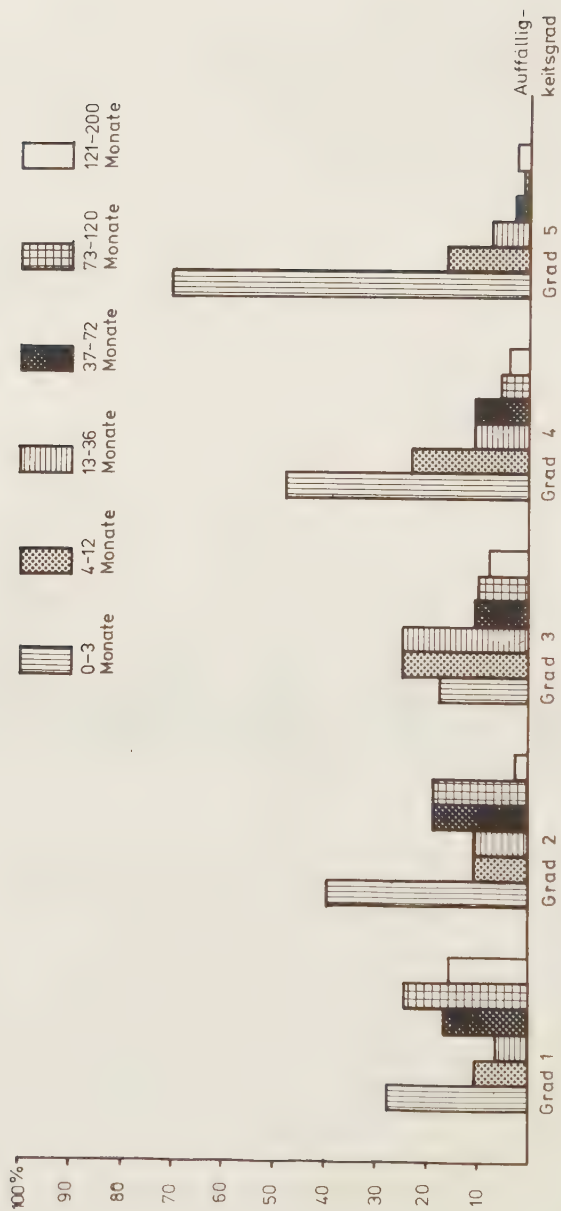
Lebensjahr erfaßt wurden. Von dieser Gruppe wurden 39 % erst jenseits des Kleinkindesalters auffällig.

Abb. 7:



4-Anteil der 5 Auffälligkeitsgrade in den verschiedenen Altersgruppen

Abb. 7 a:

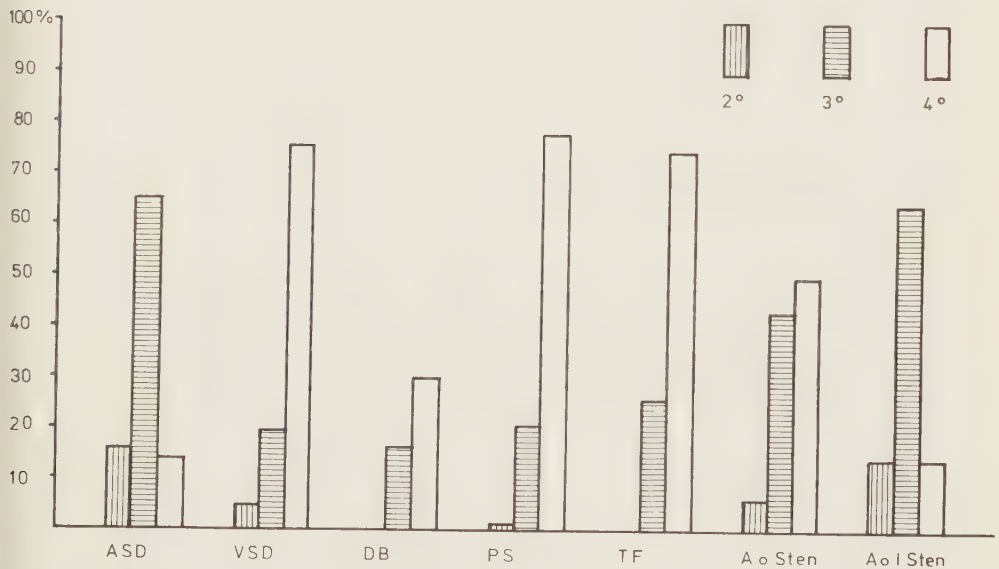


%-Anteile der Altersgruppen an den 5 Auffälligkeitsgraden

3.7. Geräuschbefund und Entdeckung des Herzfehlers

Innerhalb der klinischen Auffälligkeit war der häufigste Grund dafür, daß ein AHF vermutet wurde, das Vorhandensein eines pathologischen Herzgeräusches. Nur bei 7 Kindern wurde kein Herzgeräusch festgestellt. Bei der ambulanten Untersuchung in unserer Kardiologie stellten wir bei 455 Kindern ein systolisches Geräusch fest, in 242 Fällen vom Schweregrad 4, in 167 Fällen von der Lautstärke 3 und 46-mal vom Stärkegrad 1-2. In 30 Fällen hörten wir ein diastolisches Geräusch und 34-mal fanden wir ein kontinuierliches Herzgeräusch. Kein pathologisches Herzgeräusch fanden wir bei einem Kind mit AoISten und bei 6 Kindern mit Kardiomyopathie bzw. Endokardfibrose u. ä.

Abb. 8:



Systolisches Geräusch Grad 2, 3, 4 bei den einzelnen AHF; prozentuale Verteilung

3.8. Symptome

Wir haben bei den häufigsten Symptomen im einzelnen untersucht, wie oft sie, bei welchen Herzfehlern und in welchem Alter auftraten. Hierbei mußten wir einen Teil der Kinder ausschließen, weil es retrospektiv nicht mehr eindeutig zu klären war, wann die entsprechenden Symptome zum ersten Mal bemerkt worden waren.

- 3.8.1. Über gehäufte Bronchitiden und Pneumonien wurde bei 207 Patienten berichtet, das sind 41 % unseres Krankengutes; von diesen Kindern zeigten 78,5 % diese Symptomatik bereits im Lauf des ersten Lebensjahres, weitere 14 % im Alter bis zu drei Jahren und nur bei 8 Kindern, also 1,6 %, zeigte sich ein gehäuftes Auftreten von Atemwegsinfekten erst im Schulalter. Vergleicht man diese Ergebnisse mit den durch HKU gesicherten Diagnosen, so sieht man, daß bei den Kindern mit VSD 53,4 % über gehäufte Bronchitiden und Pneumonien klagten, gefolgt von DB, hier waren es 51,4 % und AoSten mit 50 %, während bei den PS nur 31 % über gehäufte Infektionen berichteten.
- 3.8.2. Vermehrtes Schwitzen als Symptom kam bei 76 = 15,2 % der Kinder vor. Diese Patienten zeigten das Symptom zu 71 % bereits im ersten Lebensjahr. Kinder mit VSD überwogen .
- 3.8.3. Mangelnde Gewichtszunahme sahen wir bei 47 % aller Kinder, wobei eindeutig die Neugeborenen in der Mehrzahl waren; 79,3 % der Kinder waren unter drei Monaten alt. Am häufigsten betroffen waren auch hier die Kinder mit VSD.

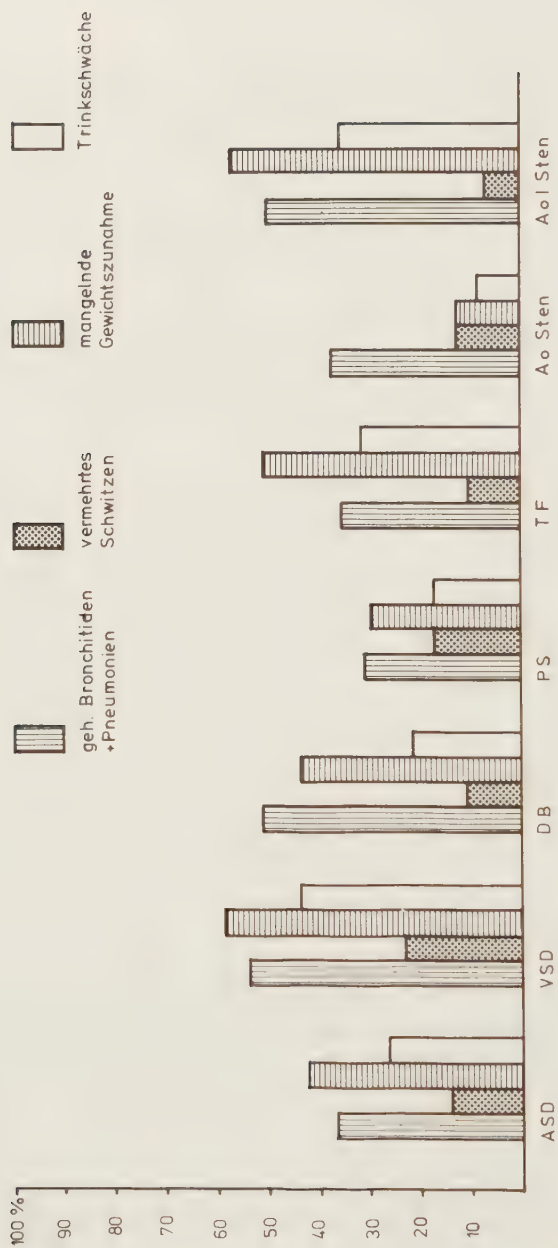
3.8.4. Auch die Trinkschwäche ist ein Symptom, das bereits zu 90 % im Neugeborenenalter auftrat; hiervon waren fast 36 % aller Patienten betroffen (Abb. 9).

Versucht man, diese allgemeinen Symptome zum hämodynamischen Schweregrad in Beziehung zu setzen, stellt man fest, daß die ersten beiden Symptome, gehäufte Atemwegsinfekte und vermehrtes Schwitzen bei allen Schweregraden relativ gleich verteilt sind, während mangelnde Gewichtszunahme und Trinkschwäche eine Korrelation zum hämodynamischen Schweregrad des Herzfehlers erkennen lassen (Abb. 10).

3.8.5. Belastungsatemnot fanden wir bei 234 = 46,8 % unserer Kinder und Ruheatemnot bei 132 = 26,4 %. Auch diese Zeichen traten schon früh auf, so stellte sich die Ruheatemnot zu 81 % schon in den ersten drei Lebensmonaten ein und die Belastungsatemnot zu 70 %. Hier zeigte sich, daß von den einzelnen AHF nicht mehr der VSD bevorzugt betroffen war, sondern die Fallot-Tetralogie. Hier zeigten 37,3 % Belastungsatemnot und 32,8 % Belastungsruheatemnot.

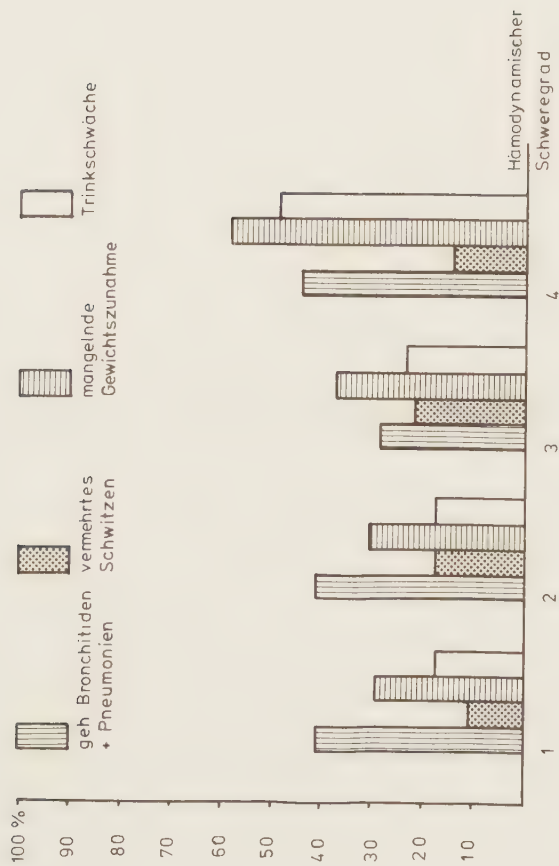
3.8.6. Ruhezyanose wurde bei 28,4 % unserer Kinder gefunden. Eine Belastungszyanose sahen wir bei 216 aller Kinder = 43,2 %. (Allerdings werden von den Eltern außerordentlich häufig blaue Lippen angegeben, auch ohne daß ein AHF vorliegt).
Naturgemäß waren hiervon die Patienten mit TF besonders betroffen. Der Zeitpunkt des ersten Auftretens lag hier zu etwa 75 % in der Neugeborenenperiode.

Abb. 9.



Häufigkeit allgemeiner Symptome bei den einzelnen AHA

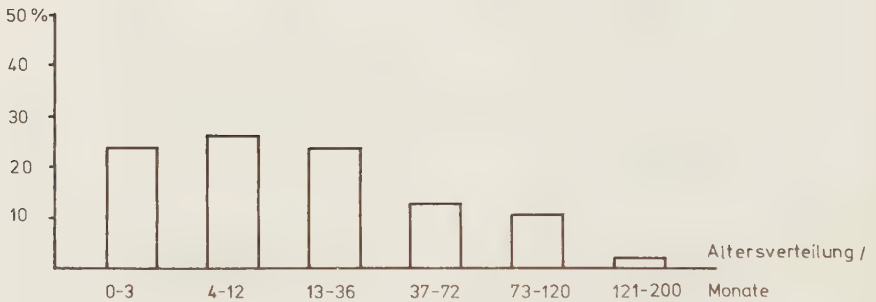
Abb. 10



Häufigkeit allgemeiner Symptome bei den 4 hämodynamischen Schweregraden

3.8.7. Als schwerstes Symptom haben wir das Auftreten hypoxämischer Anfälle untersucht. Wir fanden es bei 47 unserer Kinder, entsprechend 9,4 %. Hierbei ließ sich keine eindeutige Bevorzugung einer Altersgruppe für das erstmalige Auftreten feststellen. Bei 13 % der Kinder trat dieses Symptom erst im Schulalter auf. Es ließ sich ein eindeutiges Überwiegen eines bestimmten Herzfehlertyps feststellen. Von 47 Patienten mit hypoxämischen Anfällen hatten 40,3 % eine TF.

Abb. 11



Altersverteilung beim ersten Auftreten hypoxämischer Anfälle

3.9. Verdachtsdiagnosen und deren Bestätigung

Wir untersuchten, wie oft und von welchem Arzt die Verdachtsdiagnose AHF genauer spezifiziert wurde und ob das Ergebnis der vorläufigen Diagnose mit dem der HKU übereingestimmt hat. Zum allergrößten Teil wurden die Kinder lediglich mit der Verdachtsdiagnose "Vitium cordis" an die kardiologische Ambulanz unserer Klinik überwiesen. So waren von den Hausärzten (praktische Ärzte und Allgemeinärzte) nur in 8 Fällen eine genaue Verdachtsdiagnose geäußert worden, nämlich in 3 Fällen ASD, in 4 Fällen VSD und 1-mal Verdacht auf AoISten, wo - bei sich nach der HKU herausstellte, daß nur in 2 Fällen die Verdachtsdiagnose bestätigt werden konnte und zwar bei je einem Kind mit ASD und AoISten. Von den zu Rate gezogenen Kinderärzten hatten 23 eine spezifizierte Verdachtsdiagnose gestellt. Hier fanden sich 11 VSD, 6 ASD, 2 DB und je ein Fall mit PS, TF, AoSten, AoISten. Bestätigt werden konnte dieser Verdacht durch die KHU bei den VSD nur in 2 / 11 Fällen, bei den ASD in 3/6 Fällen und bei den beiden Patienten mit DB, bei der PS und der AoSten, d. h., daß hier in fast 43 % der Fälle der Verdacht des Kinderarztes mit dem späteren genauen Untersuchungsergebnis übereinstimmte.

Ein geringer Teil der Kinder, vor allem älterer, war auch von einem anderen Facharzt, z. B. Internisten untersucht worden. Diese gaben in fast allen Fällen eine spezifizierte Verdachtsdiagnose an. Sie vermuteten in 14 Fällen einen VSD, 4-mal eine PS, je 3-mal ASD, DB und AoISten und bei je einem Kind eine TF und eine AoSten. Bestätigt werden konnte diese Vermutung bei allen 3 AoISten, bei 4 der 14 VSD, bei je 2 DB und PS, d. h., die Verdachtsdiagnose deckte sich mit dem Ergebnis der HKU in 13 Fällen, das entspricht 42 %.

Ein großer Teil der Kinder war erst in einer anderen Klinik untersucht und dann in die Erlanger Kardiologie überwiesen worden. Bei 202/265 = 76 % aller in auswärtigen Kliniken untersuchter Kinder wurde eine spezifizierte Verdachtsdiagnose angegeben: 93 VSD, 21 ASD, 20 TF, 13 DB, 11 AoSten, 9 PS, 3 AoISten und 32 andere HF. Bestätigt wurden diese Verdachtsdiagnosen bei allen 3 AoISten und bei 9/11 der AoSten. Die Verdachtsdiagnose TF erwies sich in 75 % der Fälle als richtig, die des DB in 69 %. Am wenigsten Übereinstimmung ergab sich bei den ASD mit 52 %, den VSD mit 55 % und den PS mit 56 %. Insgesamt stellten sich 64 % der angegebenen Verdachtsdiagnosen als richtig heraus. Vergleicht man die Übereinstimmung der bei uns nach ambulanter Untersuchung vermuteten Diagnose mit den Ergebnissen der HKU und Angiokardiographie so fällt auf, daß die Verdachtsdiagnose DB mit 93 % am häufigsten richtig war, umgekehrt wurden aber nur 70 % der tatsächlichen DB richtig erkannt. Der Verdacht auf Vorliegen einer PS oder TF erwies sich in jeweils über 83 % als richtig, aber hier waren nur 43 % bzw. 46 % der wirklich vorliegenden PS und TF erkannt worden. Die Verdachtsdiagnose AoSten und AoISten erwies sich in 78 % bzw. 67 % als richtig, 65,6 % bzw. 85,7 % waren richtig diagnostiziert worden. Bei den Kindern mit ASD bestätigte sich nur in 54,5 % der Verdacht, aber 73,7 % aller vorhandenen ASD waren richtig erkannt worden; deutlicher war das Mißverhältnis zwischen vermuteten und diagnostizierten VSD, hier konnte die Verdachtsdiagnose nur in 56 % bestätigt werden, aber 90 % aller tatsächlich vorhandenen VSD waren schon bei der ambulanten Untersuchung richtig erkannt worden.

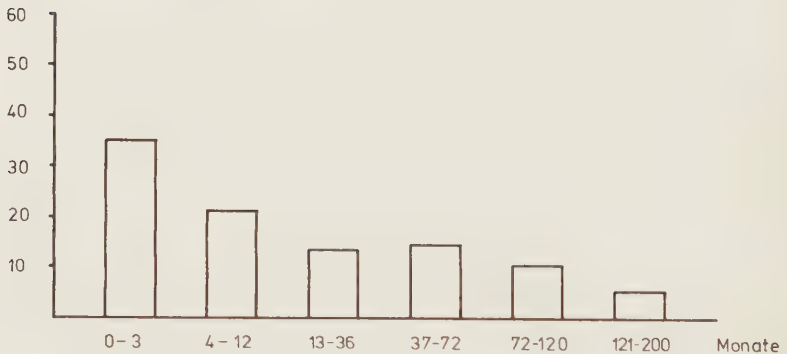
3.10. Erste diagnostische Maßnahmen

Abgesehen von dem Zeitpunkt des ersten Verdachtes auf einen Herzfehler bei einem Kind ist für den weiteren Verlauf und die späteren Folgen von wesentlichem Interesse, wann die ersten Maßnahmen eingeleitet werden. Als erste Maßnahmen unterscheiden wir: Thoraxröntgenaufnahme, EKG, beides Untersuchungen im Rahmen der Vorfelddiagnostik und Einweisung in unsere kardiologische Ambulanz. Bei 97 Kindern = 19,4 % leitete der Hausarzt die ersten Maßnahmen ein. Sie bestanden in 96/97 Fällen in der Überweisung an die Erlanger Kinderklinik zur kardiologischen Untersuchung. 128 Kinder = 25,6 % wurden uns über einen Facharzt, in den meisten Fällen war es der Kinderarzt, zugewiesen. 9 Röntgenuntersuchungen, 4 EKG-Ableitungen und in 20 Fällen beide Untersuchungen waren vorher durchgeführt worden, während 92 Kinder nach klinischer Untersuchung zu uns überwiesen worden waren. 239 Kinder kamen direkt aus auswärtigen Kliniken. Bei 6 Kindern wurde nur geröntgt, bei 3 Kindern nur ein EKG geschrieben, während bei 165 Kindern beide Untersuchungen vorgenommen wurden. In 59 Fällen beschränkte man sich lediglich auf die klinische Untersuchung. Bei 36 Kindern, die anlässlich anderer Krankheiten in die Kinderklinik Erlangen aufgenommen worden waren, wurde die komplette weiterführende Diagnostik hier veranlaßt.

3.10.1. Zeitpunkt der ersten diagnostischen Maßnahmen

Betrachtet man den Zeitpunkt der ersten Maßnahmen, so stellt man fest, daß zwar 55 % der Kinder in den ersten drei Lebensmonaten Symptome, die auf einen AHF hinwiesen, boten, daß aber nur bei 35 % in diesem Zeitraum weitere diagnostische Maßnahmen eingeleitet wurden. Bei 76 Kindern wurden erste Maßnahmen erst nach dem 6. Lebensjahr ergriffen.

Abb. 12:

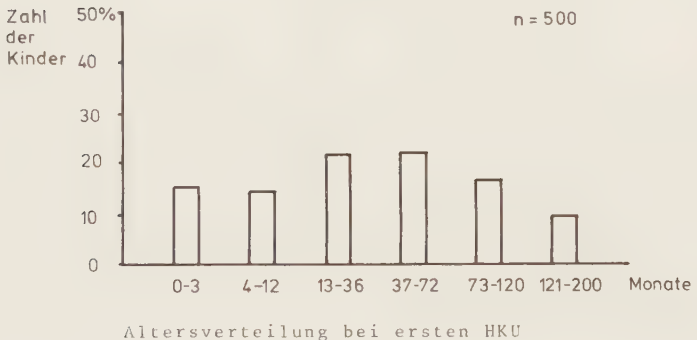


Altersverteilung bei ersten Maßnahmen

3. 11. HKU und AKG zur Klärung des AHF

Die wichtigste diagnostische Maßnahme ist die HKU und AKG. Die Echokardiographie stand uns im Berichtszeitraum noch nicht zur Verfügung. Wir gingen der Frage nach, in welchem Alter die Kinder erstmalig der Untersuchung zugeführt wurden und wie oft sie bei uns oder in anderen Kliniken vorher ambulant untersucht worden waren. Die überwiegende Mehrzahl der Kinder war bei der ersten HKU weniger als 6 Jahre alt. Die Altersverteilung ist in Abb. 13 dargestellt.

Abb. 13:



Während in den Jahren vor 1970 nur bei wenigen Neugeborenen eine HKU gemacht worden war, waren in dem Zeitraum 1971 - 1973 schon 18,8 % der Kinder, die mit HKU diagnostiziert wurden, unter 3 Monaten alt. Im Zeitraum 1974 - 1976 wurden 20 % der HKU an Neugeborenen vorgenommen. Bei 178 Kindern, die in der kardiologischen Ambulanz der

Univ. Kinderklinik Erlangen untersucht wurden, wurde schon nach der ersten Vorstellung bereits eine HKU vorgenommen. Ebenfalls 178 Kinder waren vor der HKU zweimal zur ambulanten Untersuchung bei uns, 61 Kinder dreimal, die übrigen 79 waren mehrfach, bis zu 7-mal zur ambulanten Untersuchung einbestellt worden, bis erstmals eine HKU bei ihnen vorgenommen wurde. 92 Kinder waren in anderen Kliniken mehrmals ambulant untersucht worden.

- 3.11.1. Vergleicht man den klinischen Auffälligkeitsgrad mit der Anzahl der ambulanten Untersuchungen vor der HKU, so zeigt sich, daß von den Kindern, die gleich nach der ersten Untersuchung kathetert wurden, über 76 % zur schwersten Gruppe 5 des klinischen Auffälligkeitsgrades gehörten. Umgekehrt waren aber nur 47 % dieser Gruppe ohne weitere ambulante Untersuchungen zum Herzkatheter aufgenommen worden. Die Kinder der anderen vier klinischen Auffälligkeitsgrade waren jeweils etwa zur Hälfte vor der HKU einmal oder mehrfach zur ambulanten Untersuchung einbestellt worden. Von den Kindern, die vor der HKU mehrmals bei uns ambulant untersucht wurden, gehörte etwa die Hälfte zum klinischen Auffälligkeitsgrad 3.
- 3.11.2. Vergleichbare Ergebnisse erhält man, wenn man den hämodynamischen Schweregrad und die Zahl ambulanter Untersuchungen zwischen Verdachtsdiagnose und HKU betrachtet. Auch hier gehörten fast 75 % der sofort mit HKU untersuchten Kinder der Gruppe mit dem schwersten Grad 4 an; aber nicht ganz die Hälfte der Kinder dieser Gruppe war gleich nach der ersten Einweisung zu uns herzkathetert worden.

3. 12. EKG-Befund

Wir untersuchten die EKG-Befunde, die bei uns in der kardiologischen Ambulanz erhoben wurden und fanden nur bei 63 Kindern = 12,6 % EKG-Kurven im Bereich der Norm. Bei 230 Kindern fanden wir eine RVH (= 46 %), bei 98 Kindern = 19,6 % eine LVH und bei 109 Kindern eine BVH. Eine verstärkte Vorhofbelastung fand ihren Ausdruck im EKG bei 207 Kindern = 41,4 % und zwar 122-mal rechtsatrial, 38-mal linksatrial und 47-mal zeigten beide Vorhöfe Hypertrophiezeichen.

Die EKG-Befunde der 7 häufigsten AHF sind in der folgenden Tabelle zusammengestellt:

Tab. 3:

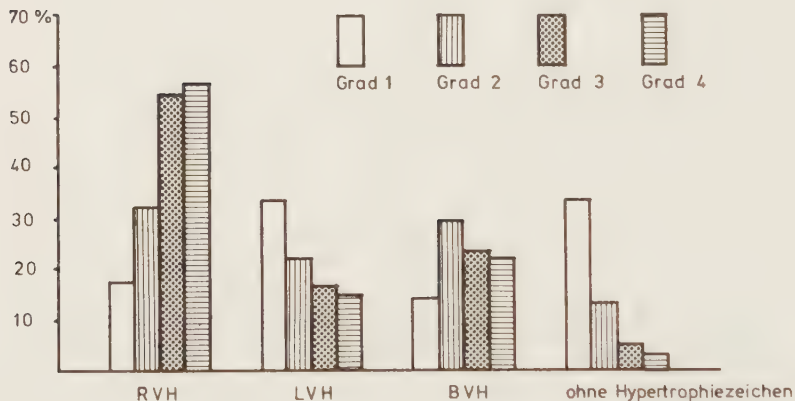
Herzfehler	EKG-Befund							
	Kammer-EKG				Vorhof-EKG			
	Ø HZ	RVH	LVH	BVH	Ø HZ	RAH	LAH	BAH
ASD	8,8%	70,2%	7,0%	12,3%	61,4%	21,1%	7,0%	8,8%
VSD	10,2%	23,7%	17,8%	48,3%	62,7%	11,9%	9,3%	16,1%
DB	13,5%	18,9%	37,8%	29,7%	67,6%	8,1%	13,5%	10,8%
PS	1,7%	75,9%	8,6%	13,8%	58,6%	34,5%	5,2%	1,7%
TF	1,5%	77,6%	6,0%	13,4%	43,3%	49,3%	3,0%	1,5%
AoSten	25,0%	6,3%	53,1%	12,5%	81,3%	3,1%	6,3%	3,1%
AoISten	21,0%	28,6%	50,0%	0%	57,1%	21,4%	7,1%	14,3%

Keine Hypertrophiezeichen = Ø
 Linksventrikuläre Hypertrophie = LVH
 Rechtsventrikuläre Hypertrophie = RVH
 Biventrikuläre Hypertrophie = BVH

Linksatriale Hypertrophie = LAH
 Rechtsatriale Hypertrophie = RAH
 Batriale Hypertrophie = BAH

Setzt man die Ergebnisse in Beziehung zu unseren 4 hämodynamischen Schweregraden, sieht man, daß sich eine deutliche Korrelation zwischen Schweregrad und Häufigkeit des pathologischen EKG-Befundes darstellen. Während bei Grad 1, dem leichtesten Grad 33,7 % der Kinder einen normalen EKG-Verlauf zeigen, sind es beim Grad 2 nur noch 13,2 %, bei Grad 3 5,1 % und beim schwersten Grad nur 3,2 %.

Abb. 15:



Kammer-EKG-Befund bei den verschiedenen hämodynamischen Schweregraden

Noch deutlicher wird diese Aussage, wenn man die Vorhofkomplexe mitberücksichtigt. Während bei den Schweregraden 1 und 2 88 % bzw. 79 % der Kinder keine pathologischen Befunde zeigen, sind es beim Schweregrad 3 noch 62,7 % und bei den hämodynamisch schwerwiegendsten AHF nur noch 38,4 %.

3.13. Röntgenbefund

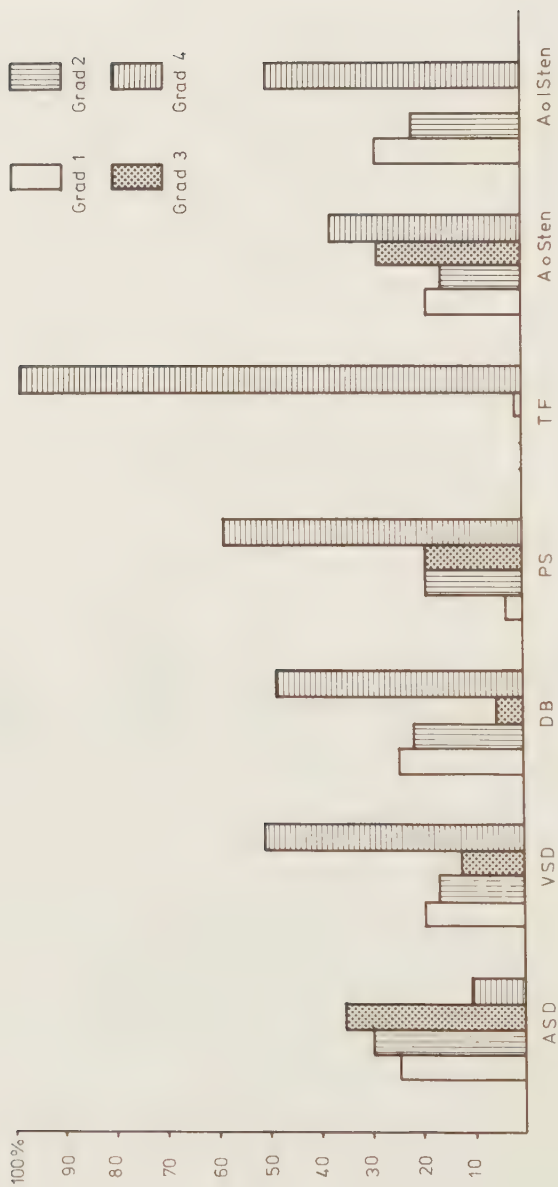
Von den Röntgenbefunden, die bei uns gemacht wurden, haben wir die stark subjektiven Kriterien unterliegende Beurteilung der Lungengefäßzeichnung (im folgenden LGZ) besonders untersucht und zwar, ob sie vermehrt, vermindert oder normal war. Wir konnten feststellen, daß eine vermehrte LGZ hauptsächlich bei Kindern mit VSD, nämlich zu 88,1 % bei Kindern mit DB zu 82,1 %, bei ASD zu 78,9 % befundet wurde. Die normale LGZ überwog bei den AoISten mit 74,4 %, AoSten mit 65,6% und PS mit 51 %. Verminderte LGZ als überwiegenden Befund fanden wir nur bei Patienten mit TF; hier waren es 42,8 % der Kinder, in 31,3 % der Fälle wurde eine normale und in 26,9 % sogar eine verstärkte LGZ aus dem Röntgenbild interpretiert. Bei Kindern mit PS zeigte sich nur in 19,6 % eine verminderte LGZ.

3.14. Hämodynamischer Befund

Die Kriterien für die Einteilung in die 4 hämodynamischen Schweregrade sind aus Tab. 2 ersichtlich. Den Vergleich, wie die einzelnen Schweregrade auf die untersuchten Herzfehler verteilt sind, zeigt Abb. 16. Naturgemäß gehörten fast alle Patienten mit TF dem Schweregrad 4 an, während umgekehrt sich die Patienten mit ASD fast gleichmäßig auf die Schweregrade 1 - 3 verteilten und nur in 10 % der Fälle dem Schweregrad 4 zugeordnet wurden.

Abb. 16

- 3.14.1. Da die Entstehung einer pulmonalen Hypertonie in den meisten Fällen auch von der Dauer des Spontanverlaufs abhängt und für die Diagnose des Kindes ent-



Prozentanteil der 4 hämodynamischen Schweregrade bei den einzelnen AHF

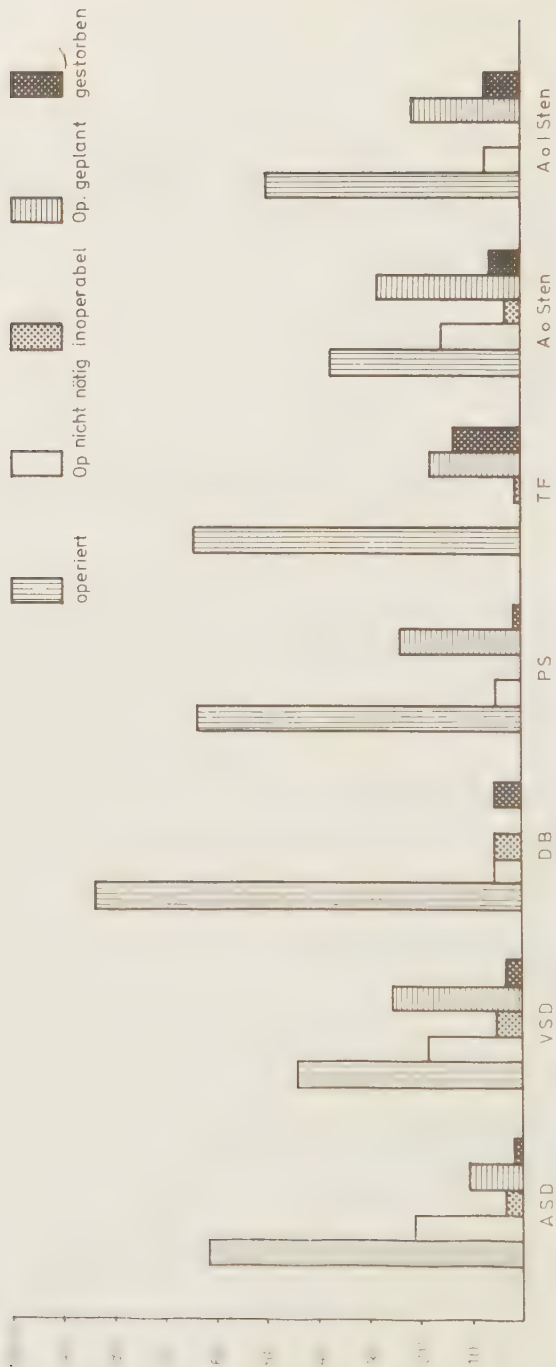
scheidend sein kann, wurde sie bei unseren Untersuchungen besonders berücksichtigt. Bei den Kindern mit VSD lag in 46,6 % und denjenigen mit DB in 43,2 % eine pulmonale Hypertonie vor.

3.15. Jetziger Zustand:

Um einen Überblick über das weitere Schicksal der Kinder nach der HKU zu bekommen, wurde dieser Frage gesondert nachgegangen. Es wurden 6 Gruppen gebildet: 1 = operiert, 2 = Op. nicht nötig, 3 = Op. nicht möglich zum jetzigen Zeitpunkt, 4 = Op. geplant, 5 = gestorben.

Bereits operiert wurden 238 Kinder, das sind 47,6 %, bei 76 Kindern = 15,2 % war keine Therapie nötig. Entweder waren sie als gesund erkannt worden oder der vorhandene AHF war so geringfügig, daß die Kinder als praktisch gesund bezeichnet werden konnten. Bei 7 % der Kinder = 35 % war der AHF so kompliziert, daß für diese heute noch keine definitive Korrektur möglich ist. Für 79 Kinder = 15,8 % ist eine Operation geplant, 55 Kinder = 11 % sind inzwischen gestorben. Bei 17 Kindern konnte der spätere Verlauf nicht geklärt werden, da sie entweder verzogen waren oder zu den Nachuntersuchungen nicht mehr erschienen.

Abb. 17



... land bei den einzelnen Diagnosen; prozentualer Anteil

4. Diskussion

4.1. Spontanverlauf der wichtigsten AHF; auftretende Symptome und Alter, in dem bestimmte AHF bestimmte Symptome verursachen.

Der natürliche Verlauf AHF ist heute kaum mehr zu beobachten, weil er heute, wenn nötig, durch chirurgische oder medikamentöse Behandlung unterbrochen wird (40). Die meisten AHF führen in der Fetalzeit nicht zu einer folgenreichen pathologischen Hämodynamik. Die Ursachen dafür liegen in der Ausschaltung des Lungenkreislaufs und den physiologischen Querverbindungen Ductus arteriosus Botalli und Foramen ovale. Es wird ein zunächst gesund erscheinendes Kind geboren. Mit der Umstellung des Kreislaufes von der prä- auf die postnatale Funktion treten dann bei entsprechenden Fehlbildungen, die vom Offenbleiben fetaler Querverbindungen abhängen, die ersten Symptome der Herzmißbildung auf (39,85). Bei den schweren AHF mit Notfallcharakter treten als Symptome beim Neugeborenen auf: Zyanose, Herzinsuffizienz, pathologische Herzgeräusche, Tachykardie, Tachypnoe, Hepatomegalie, Gedeihstörung, Trinkschwäche oder schlecht tastbare Femoralispulse (16,85,17,18,44,47). In der Regel sieht man diese Symptome innerhalb der ersten 90 Lebenstage (15,43). Diese Symptome können im Neugeborenenalter zum Teil auch bei anderen Erkrankungen wie Atemnotsyndrom, Sepsis, cerebralen Störungen, Pneumonien oder Lungenmißbildungen sowie hämatologischen und Stoffwechselstörungen auftreten (49,34,61,80). Meist wird das schwere klinische Bild sofort zu entsprechendem diagnostischen Vorgehen Anlaß geben. Ergeben die Befunde der Vorfelddiagnostik den Verdacht auf einen AHF,

so ist mit der speziellen Diagnostik in diesen Fällen nicht zu zögern, da die Sterblichkeit im Säuglingsalter besonders hoch ist und für einzelne Herzfehler bis zu 90 % betragen kann (11, 12, 16, 18, 28, 38, 43, 44). Sie kann im ersten Lebensjahr durch intensive diagnostische und therapeutische Maßnahmen entscheidend gesenkt werden (44, 8, 9). Schon das Zusammentreffen von Hochdruck an den Armen und fehlenden Leisten- und Fußpulsen ist für die Diagnose einer AoISten fast beweisend (74). Allerdings werden diese diagnostischen Kriterien häufig nicht ausgenutzt, da Blutdruckmessungen im Kindesalter noch nicht genügend breit durchgeführt werden. Anders liegen die Dinge, wenn die aufgeführten Symptome nicht sofort den Verdacht auf einen AHF lenken. Die vermehrte Infektanfälligkeit kann auf einen AHF mit Links-Rechts-Shunt hinweisen, zunehmende Trinkschwäche kann eine sich entwickelnde Herzinsuffizienz ankündigen, Schmerzen beim Laufen oder Kopfschmerzen können den Verdacht auf eine AoISten lenken. Andererseits können auch hämodynamisch bedeutsame AHF lange Zeit völlig ohne Beschwerden des Patienten einhergehen. Liegen Beschwerden vor, so kann der Patient entsprechend den Vorschlägen der NYHA nach der Schwere seiner Beeinträchtigung den Klassen 1 - 4 zugeordnet werden. In unserer Arbeit sind wir dieser Einteilung nicht gefolgt (34, 61).

Bei der klinischen Untersuchung beurteilt man zunächst den allgemeinen Eindruck, Größe, Gewicht und Hautkolorit. Bei länger bestehender Zyanose treten Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel auf (34, 61). Bei der Inspektion des Thorax findet man einen Herz buckel, wenn eine erhebliche Volumenbelastung des Herzens über längere Zeit besteht.

Die Wichtigkeit einer sorgfältigen Blutdruckmessung kann nicht genug hervorgehoben werden. Bei einem Kind mit Hypertension im Arm sollte auf jeden Fall der systolische Druck auch im Bein gemessen werden; ist er deutlich niedriger, besteht sehr wahrscheinlich eine AoIsten (34,61). Allerdings gibt die Übereinstimmung des Palpationsbefundes präkordiales Schwirren mit einem Geräusch

➤ 4 eine gute Orientierungshilfe

Die Untersuchung des Abdomens liefert anhand der Lebergröße Hinweise auf das Vorhandensein oder Fortschreiten einer Herzinsuffizienz. Die Perkussion liefert im Säuglings- und Kindesalter zu ungenaue Befunde, um damit hinreichend sicher die Herzgröße beurteilen zu können.

Die Auskultation dagegen ist trotz aller "Mechanisierung" im diagnostischen Bereich nach wie vor ein wesentliches diagnostisches Hilfsmittel. Das Vorhandensein, die Lautstärke, die Fortleitung, die Lage in der Herzphase und die Qualität eines Herzgeräusches und das Verhalten der Herztöne müssen sehr sorgfältig bestimmt werden. Die Lautstärkebeurteilung ist bei geringer Erfahrung zumindest subjektiv und erfordert deswegen viel Übung. Die Lokalisation des Geräuschmaximums kann wesentlich zur Diagnostik beitragen, so daß man zusammen mit der Lokalisation des Geräusches in der Herzphase von fehlerspezifischem Geräusch für Aortenfehler, AoIsten, D.B., sprechen kann (73 a). Bei den oft sehr lauten Geräuschen mit kräftiger Fortleitung angeborener Herzfehler ist allerdings die eindeutige Festlegung eines Punctum maximum manchmal nicht möglich, man beschreibt dann besser eine Zone, in der das Geräusch besonders deutlich hörbar ist.

Auch die Fortleitung kann helfen, den Ursprung des Geräusches herauszufinden und ist für manche außerordentlich charakteristisch (z.B. Fortleitung in die Karotiden bei AoSten).

Neben der genauen klinischen Untersuchung kann aber für eine exakte Diagnosestellung nicht auf EKG und Röntgen verzichtet werden, obwohl nochmals betont werden soll, daß auch die klinische Untersuchung dabei ihren besonderen Wert hat, um das Vorhandensein eines AHF zu bestimmen und die Notwendigkeit weiterer Untersuchungen abzuschätzen (34,61). EKG- und Röntgenbefunde geben wertvolle Hinweise auf den Schweregrad eines AHF. Das EKG ist gut geeignet sowohl zur Entdeckung von druckinduzierten Hypertrophien als auch zur Erkennung von Volumenüberlastungen (36). Auch unsere Untersuchungen bestätigen allerdings die Tatsache, daß eine Belastung des rechten Herzens, sei sie druck- oder volumeninduziert, mit Hilfe des EKG weitaus sicherer erfaßt werden kann, als die Belastung des linken Herzens (36, 36a, 73a). So spiegelte der EKG-Befund bei unseren Patienten mit ASD, PS und TF in 70,2 %, 75,9 % bzw. 77,6 % korrekt die jeweilige Rechtsherzbelastung wider, während bei AoSten z. B. die Linksherzbelastung nur in 53,1 % der Fälle im EKG zu erkennen war.

Die Thoraxröntgenaufnahme ist besser geeignet, Volumenüberlastungen aufzuzeigen, während druckinduzierte Hypertrophien die Herzgröße oft lange Zeit kaum beeinflussen, dafür aber bei stärkerer Belastung der entsprechenden Herzkammern zu charakteristischen Veränderungen der Herzform führen können.

Allerdings unterliegen die Beurteilung und vor allem die daraus gezogenen Schlußfolgerungen hinsichtlich

der Diagnose einem beträchtlichen Irrtumsrisiko, worauf erst in letzter Zeit erneut hingewiesen wurde (73a). Wie für viele Untersuchungen in der Medizin, so ergibt auch in der kardiologischen Vorfelddiagnostik die Synopsis der einzelnen Methoden eine exaktere Diagnose als die Einzelbefunde (36 a).

Nach unseren eigenen Untersuchungen wurden fast 55 % unserer Kinder in den ersten drei Lebensmonaten auffällig. Am häufigsten fanden wir hier als Einzelsymptome mangelnde Gewichtszunahme, Belastungsatemnot und Belastungszyanose, die aber auch bei älteren Kindern erstmals auftraten. Am auffälligsten war hier das Symptom Ruheatemnot, das, wenn es auftrat, zu über 80 % schon in der Neugeborenenperiode vorlag. Im Gegensatz dazu stand als Einzelsymptom das erstmalige Auftreten hypoxämischer Anfälle, wo sich keine eindeutige Bevorzugung einer Altersgruppe feststellen ließ.

In einer großen amerikanischen Untersuchung konnte allerdings gezeigt werden, daß bei den HF mit verminderter Lungendurchblutung die hypoxämischen Anfälle am häufigsten während der ersten drei Lebensmonate ihre Erstmanifestation hatten ().

- 4.1.1. ASD: Ein ASD wird oft jahrelang nicht erkannt, weil Symptome gänzlich fehlen oder sehr gering sein können (82,72,79). Meist wird er nicht vor dem 3. bis 5. Lebensjahr entdeckt. Kindergarten- und Vorschuluntersuchungen leisten nach unseren Erfahrungen hier-

bei häufig wertvolle Dienste. Das oft relativ leise Herzgeräusch kann bei unruhigen und schreienden Kindern leicht überhört werden. Darüber hinaus ist das Herzgeräusch in der frühesten Kindheit oft noch gar nicht vorhanden, weil der Links-Rechts-Shunt, der es hervorruft, sich erst allmählich entwickelt (82,72,79). Am ehesten findet man Symptome wie Belastungsdyspnoe, leichte Ermüdbarkeit und Anfälligkeit für bronchopulmonale Infekte, deren wahre Ursache, nämlich die Lungenüberflutung, aufgrund des ASD zunächst häufig nicht erkannt wird (19,27,40,54,72). Abhängig von der Größe des Links-Rechts-Shunts kann es im weiteren Verlauf zu einer Überfüllung der Lungen mit folgender Pulmonalsklerose und Rechtsherzhypertrophie kommen. Allerdings ist diese Verlaufsrichtung ganz ausschließlich dem Erwachsenenalter vorbehalten. In dem von uns untersuchten Krankengut zeigte sich keine solche Verlaufsrichtung. Nach unserer Untersuchung wurden von den Kindern mit ASD nur 50 % im ersten Lebensjahr auffällig, weitere 28 % zeigten Symptome bis zum Schulalter und 22 % fielen erst jenseits des 6. Lebensjahres auf.

Als häufigstes Symptom fanden wir ein systolisches Geräusch mittlerer Lautstärke, was in vielen Fällen der einzige Hinweis auf das Vorliegen dieses AHF war und bei einer großen Zahl der Patienten als Zufallsbefund entdeckt wurde. Jeweils etwa 40 % der Kinder zeigten mangelnde Gewichtszunahme und gehäufte Bronchitiden und Pneumonien. Nur etwa 15 % zeigten eindeutigere Symptome wie Belastungs- oder gar Ruheatemnot. Herzinsuffizienzzeichen bestanden im Gegensatz zu den Untersuchungen von RAUTENBURG und FRIEDL, die sie in 15,7 %

ihrer Patienten fanden , nicht (73a). Auf die Wertigkeit der EKG- und Röntgenbefunde soll angesichts der speziellen Fragestellung unserer Arbeit nicht näher eingegangen werden. Auch ist sie bereits seit vielen Jahren Gegenstand der Darstellung in allen einschlägigen Lehrbüchern.

4.1.2. VSD: Die meisten VSD werden wegen des relativ typischen Herzgeräusches in der frühen Kindheit entdeckt. Beim kleinen Defekt erscheint das Geräusch charakteristischerweise sehr bald nach der Geburt, wenn der intrauterin hohe pulmonale Gefäßwiderstand rasch abfällt und einen, wenn auch kleinen Links-Rechts-Shunt ermöglicht. Für den großen Defekt ist typisch, daß bei der Neugeborenenuntersuchung zunächst oft kein Geräusch vorhanden ist, während man mit etwa vier bis sechs Wochen ein lautes Geräusch hört (1,3,4, 24,32,82,63,40,42,87,72). Diese Beobachtung kann durch den bei großen VSD verzögerten Widerstandsabfall im kleinen Kreislauf erklärt werden. Bei kleinen VSD kommt es häufig zu einem Spontanverschluß des Defektes. Bei Säuglingen mit großen Defekten des Ventrikelseptums und damit großem Links-Rechts-Shunt und Drucksteigerung im kleinen Kreislauf finden wir häufig bronchopulmonale Infekte, Dyspnoe, Gedeihstörungen, Trinkschwäche und vermehrtes

Schwitzen und nicht selten entwickelt sich eine Herzinsuffizienz (22,30,32,64,72,87,77,32). Diese Beschwerden bessern sich meist nach dem ersten Lebensjahr, weil die relative Größe des Defektes geringer wird. Die Volumenüberlastung des linken Herzens kann auch dadurch abnehmen, daß sich eine infundibuläre Pulmonalstenose entwickelt. Ein weiterer regulatorischer Mechanismus zum Schutz des linken Ventrikels und der Lunge ist die Erhöhung des pulmonalen Gefäßwiderstandes. Dieser Widerstand kann schon innerhalb der ersten Lebensjahre so hoch werden, daß es zu einer Shuntumkehr kommt, dann tritt auch Zyanose auf (72). Selten bleibt von Geburt an das fetale Lungengefäßbett erhalten. Die Symptomatik ist bei großen Defekten ganz vom Lungengefäßwiderstand abhängig. Bei größeren Defekten findet man zunehmende Linksinsuffizienz in der dritten bis sechsten Lebenswoche (47).

Bei unseren eigenen Patienten fanden wir, daß von den Kindern mit VSD fast 68 % bereits in den ersten drei Lebensmonaten Symptome zeigten. Bei 16 % der Kinder mit VSD wurde der Herzfehler trotz des charakteristischen Geräuschbefundes nach dem ersten Lebensjahr entdeckt. Alle Kinder hatten ein systolisches Geräusch, das in 75 % Lautstärkegrad IV aufwies; gehäufte Bronchitiden und Pneumonien sowie Gedeihstörungen fanden wir bei über 50 %, vermehrtes Schwitzen zeigte fast 1/4 der Kinder. Als ebenfalls häufiges Symptom fanden wir bei der Hälfte der Kinder Belastungs- und in fast 30 % Ruheatemnot. Insgesamt zeigte sich, daß nur 17 Kinder = 14,4 % unserer Patienten mit VSD klinisch kaum auffällig waren, d. h., sie zeigten lediglich ein mittellautes Herzgeräusch. Alle übrigen Kinder gehörten nach unserer Einteilung zum klinischen Auffälligkeitsgrad 4 oder 5, d. h., sie hatten ein lautes Herzgeräusch

und in der Anamnese fanden sich außer allgemeinen Symptomen wie gehäufte Infekte usw. zu einem beträchtlichen Teil auch Atemnot. Die Diskrepanz in der Häufigkeit des Symptoms Atemnot in unserem Krankengut und an anderer Stelle (73a) ist nicht eindeutig erklärbar. Möglicherweise spielt die Auswahl des Krankengutes eine beträchtliche Rolle.

4.1.3. DB: Die Entwicklung der Symptomatik ist im Falle eines persistierenden Ductus arteriosus Botalli sehr ähnlich wie beim VSD (80). Auch hier ist das Neugeborene gesund und zeigt weder ein pathologisches Herzgeräusch, noch andere hinweisende Symptome (12,72). Je nach Größe des Shunts treten nach dem Abfall des hohen fetalen Gefäßwiderstandes auch hier die typischen Folgen einer Überfüllung der Lunge wie Bronchopneumonien, Dyspnoe, Trinkschwäche und Gedeihstörungen auf. Nicht selten kommt es durch die starke Öffnung der Lungengefäße am Ende der ersten Woche evtl. zu einer Herzinsuffizienz, die aber auch im weiteren Verlauf jederzeit auftreten kann(47). Bei kleinen DB können die Kinder völlig asymptomatisch sein (82). Das für einen DB typische Maschinengeräusch kann sogar erst nach dem 6. Lebensmonat auftreten, es ist nach dem 18. Monat immer vorhanden (75). Auch hier besteht die Gefahr der Entwicklung einer pulmonalen Hypertonie und späteren Shuntumkehr.

Nach unseren Untersuchungen wurden von den Kindern mit DB über 60 % schon im ersten Lebensjahr auffällig. Als häufigstes Symptom fanden sich hier wieder bei der Hälfte aller Kinder gehäufte pulmonale Infekte, über 40 % der Kinder zeigten Gedeihstörungen während über Trinkschwäche und vermehrtes Schwitzen nur in wenigen Fällen berichtet wurde. Von den speziellen Symptomen fanden wir bei 37 % Belastungsatemnot. Bei 3/4 aller Kinder mit DB

war das typische laute kontinuierliche bzw. gemischt systolisch-diastolische Geräusch zu hören, während in 1/4 lediglich ein systolisches Geräusch auskultiert werden konnte. In der bereits zitierten Arbeit von RAUTENBURG et al. war in 84 % der Kinder mit DB das typische Geräusch zu hören. Trotz des charakteristischen und frühzeitig feststellbaren Auskultationsbefundes sind innerhalb der ersten drei Monate lediglich 38,9 % der Patienten und im Alter von 6 - 10 Jahren immerhin noch 21,2 % dem betreuenden Hausarzt erstmalig aufgefallen. Die Verdachtsdiagnose DB wurde zudem von den Hausärzten der untersuchten Kinder nie anlässlich der Überweisung mitgeteilt. Es muß deswegen offenbleiben, ob sie nie gestellt wurde oder ob nur die Mitteilung unterblieb. Die kinderärztliche Diagnose DB, die in nur 2 Fällen gestellt wurde, konnte allerdings bei diesen beiden Kindern bestätigt werden. In unserer Herzambulanz gestellte Verdachtsdiagnose DB wurde in 93 % der Fälle bestätigt. Diese außerordentlich unbefriedigende Berücksichtigung des an und für sich charakteristischen Auskultationsbefundes muß den Schluß nahelegen, daß die Kenntnis der Auskultation nicht die Verbreitung und Qualität aufweist, die uns notwendig erscheint.

4.1.4. PS: Im Falle des Vorliegens einer PS wird meist schon beim Neugeborenen ein verdächtiges Herzgeräusch festgestellt, da die anatomischen und physiologischen Bedingungen, die das Herzgeräusch hervorrufen, bei Geburt bereits vorliegen. Spätestens bei der zweiten Vorsorgeuntersuchung müßte das Geräusch gehört werden (40), falls eine hämodynamisch wirksame Stenose mit einem Druckgradienten von mehr als 30 mm Hg vorliegt. Die Diagnose wird in den meisten Fällen im ersten Lebensjahr gestellt.

Symptome zeigen sich fast nie im Säuglingsalter und selten beim Kleinkind. Ausgenommen sind jene kritischen PS, die bereits in den ersten Lebenstagen zur Rechtsherzinsuffizienz führen (80).

Bei leichten PS findet man keine Symptome und auch viele Patienten mit mittleren oder schweren PS sind symptomfrei; der Zustand dieser Patienten kann sich manchmal sehr schnell verschlechtern (81,72). Als Symptome findet man am häufigsten Dyspnoe und rasche Ermüdbarkeit zuerst nur bei Anstrengungen und später auch in Ruhe (2,21,48,68,89). Die chronische Überlastung des Myokards des rechten Ventrikels kann im weiteren Verlauf oft schlagartig zu einer Rechtsherzinsuffizienz führen. Gelegentlich klagen ältere Kinder über Schmerzen im Brustbereich, die durch die Ischämie des Myokards hervorgerufen werden (72).

Von unseren 58 Kindern mit PS wurden 60 % im ersten Lebensjahr auffällig, die übrigen Kinder waren in diesem Alter völlig symptomlos. Sechs

Patienten = 11 % fielen im Schulalter erstmals auf. Auch bei uns lag in den meisten Fällen lediglich ein pathologisches Herzgeräusch vor; wir fanden es in fast 100 % der Fälle. Dies steht in Gegensatz zu den Angaben von RAUTENBURG et al., die bei Patienten mit PS und intaktem Ventrikelseptum lediglich in 63,6 % der Fälle ein systolisches Geräusch über dem 2. ICR links auskultieren konnten. Die der verbleibenden Patienten wurde ein anderes Geräuschmaximum angegeben. Nur etwa 30 % zeigten daneben auch noch andere Symptome und zwar fanden wir hier am ehesten mangelnde Gewichtszunahme und Infektanfälligkeit; 15 Kinder zeigten bei Belastung Atemnot und Zyanose.

- 4.1.5. TF: Kinder, die einen angeborenen Herzfehler aus dieser Gruppe haben, weisen meist schon in der Neugeborenenperiode ein pathologisches Geräusch auf. In der Regel zeigt sich spätestens bis zum Alter von 6 Monaten eine Zyanose (41,50,72,76). Das Wachstum und die gesamte Entwicklung können verzögert sein (25,41). Ernsthafte Symptome zeigen sich meist dann, wenn die PS sehr ausgeprägt ist und damit der Anteil ungesättigten Blutes im großen Kreislauf relativ hoch ist. Das Auftreten von hypoxämischen Anfällen, vor allem nach einem langen Schlaf, mit Hyperventilation, tiefer Zyanose und evtl. Bewußtseinsverlust sowie das Einnehmen einer Hockstellung nach körperlicher Belastung deuten auf eine TF, bzw. auf einen Herzfehler mit kritisch verminderter Lungendurchblutung hin und stellen ein Alarmzeichen dar, da grundsätzlich jeder hypoxämischer Anfall zu zerebralen Schädigungen oder zum Tode führen kann (6,35, 61,46,72,78,90).

In unserem Krankengut hatten 67 Kinder eine TF bzw. eine Fallot-Pentalogie. 70 % dieser Kinder fielen bereits in den ersten drei Lebensmonaten auf, weitere 20 % innerhalb des ersten Lebensjahres. Bei 6 Kindern mit geringer Symptomatik wurde erst im Kleinkindesalter erstmals der Verdacht auf Vorliegen eines Herzfehlers geäußert. An Symptomen fanden wir auch hier zu 100 % das Vorliegen eines pathologischen Herzgeräusches, mangelnde Gewichtszunahme zeigten 50 %, vermehrte Infektanfälligkeit sahen wir bei 35 % und über Trinkschwäche klagten 32 %. Deutlicher wird die Bedeutung der AHF der Fallotgruppe, wenn man die schwerwiegenden Symptome wie Zyanose und Dyspnoe betrachtet. Hier fällt dieser Herzfehler im Vergleich mit den anderen ganz eindeutig aus dem Rahmen. Über 80 % unserer Patienten mit Fallot zeigten eine Belastungszyanose und über 55 % Ruhezyanose, Atemnot bei Belastung sahen wir zu 70 % und Atemnot in Ruhe zu über 40 %. Noch eindeutiger ist das Symptom des Auftretens hypoxämischer Anfälle. Während bei allen anderen HF nur in Einzelfällen Synkopen auftraten, fanden wir bei dieser AHF-Gruppe bei 40 % der Patienten hypoxämische Anfälle.

- 4.1.6. AoSten: Im Falle des Vorliegens einer AoSten wird häufig schon bei der Geburt ein pathologisches Herzgeräusch entdeckt. Bei der IHSS entwickelt sich das Geräusch jedoch erst viel später, aufgrund der Progredienz der vorliegenden Kardiomyopathie (52,70, 72,81). Wachstum und Entwicklung sind selten beeinträchtigt, häufig sind die Kinder völlig symptomlos, auch bei

schweren Obstruktionen (7,10,81,72) . Jedoch sollte das Auftreten von pektangionösen Beschwerden und kardialen Synkopen sowie kurzdauernden Schwindelzuständen nach Anstrengung bei einem azyanotischen Kind mit pathologischem Herzgeräusch immer an eine AoSten denken lassen (81,78). Diese Symptome sind allerdings im Kindesalter selten und weisen immer auf eine schwere und lebensbedrohende Überlastung des linken Ventrikels hin. Nicht selten findet man vermehrtes Schwitzen, besonders wenn sich eine Herzinsuffizienz entwickelt (61,72). Bei unserer Untersuchung fielen von den 32 Kindern mit AoSten nur 46 % im ersten Lebensjahr auf, obwohl sicher in nahezu allen Fällen bereits ein pathologischer Auskultationsbefund vorgelegen hat. Fast 30 % wurden erst jenseits des 6. Lebensjahres entdeckt, obwohl auch bei diesen Patienten in den allermeisten Fällen das Herzgeräusch bereits schon früher vorhanden war. Es ist bei unseren Kindern das häufigste Symptom. Gehäufte Bronchitiden und Pneumonien fanden wir bei fast 40 % der Kinder, Trinkschwäche, mangelnde Gewichtszunahme und vermehrtes Schwitzen sahen wir nur in Einzelfällen. Atemnot in Ruhe oder bei Belastung sahen wir nur bei 5 - 10 % der Kinder, Anfälle von Bewußtlosigkeit fanden wir nur bei 2 unserer 32 Patienten.

- 4.1.7. AoISten: Bei der AoISten gibt es zwei Altersperioden, in denen sich signifikante Symptome einstellen, zum einen die früheste Kindheit und zum anderen das 3.Lebensjahrzehnt (45,72,81). Vor dem Alter von 15 Jahren findet man selten Symptome. Der erste Verdacht stellt sich meist, wenn bei einer routinemäßigen Untersuchung ein zu hoher systemischer Blutdruck gemessen wird.

Die Anamnese ist meist leer. Als Symptome werden manchmal Kopfschmerzen, Nasenbluten, leichte Ermüdbarkeit und kalte Füße beschrieben (81). Dies gilt mehr für höhergradige Stenosen und für ältere Kinder (78). Schwere Symptome findet man meist erst, wenn Komplikationen auftreten wie Herzinsuffizienz, Ruptur der Aorta oder eines Aneurysmas, bakterielle Endokarditis und zerebrale Hämorrhagien. In den ersten Lebensmonaten treten vor allem dann Symptome auf, wenn die Stenose durch einen weit offenen DB kompliziert wird.

An objektiven Befunden sind die in der Regel große Blutdruckdifferenz zwischen oberen und unteren Extremitäten, die fehlenden ober abgeschwächten Leistenpulse und das systolische Geräusch an und für sich leicht zu erheben, wenn die entsprechenden Untersuchungen durchgeführt werden. Trotzdem ist es in Einzelfällen immer wieder erstaunlich, wie spät Kinder, Jugendliche oder sogar Erwachsene mit z. T. hochgradigen AoISten diagnostiziert werden (79).

In unserer Untersuchung lag bei 14 Kindern eine AoISten vor. Die Hälfte dieser Kinder fiel bereits in den ersten drei Lebensmonaten auf und nur 3 Kinder waren bis zum Alter von 10 Jahren völlig symptomlos. An einzelnen Symptomen fanden wir bei 13 Kindern ein systolisches Geräusch meist mittleren Grades, jeweils 5 Kinder waren verstärkt anfällig für bronchopulmonale Infektionen und zeigten bei Belastung Atemnot. Die relativ späte Diagnostik der AoISten wird durch die Tatsache unterstrichen, daß von 59 Patienten, die 1976 bis 1978 in der Chirurgischen Univ. Klinik Erlangen an einer AoISten operiert worden waren, 27 älter als 14 Jahre und nicht weniger als 10 Patienten älter als 30 Jahre waren. Die große Zahl dieser Patienten ist damit sehr spät diagnostiziert und operiert worden, was sich auf die Langzeitprognose nachteilig auswirkt.

4.2. Wann werden AHF diagnostiziert bzw. Verdachts-
diagnosen gestellt; in welchem Alter HKU oder OP?

Seit GROSS und HUBBARD 1939 zum ersten Mal einen DB unterbunden haben, wurden die Notwendigkeit einer frühzeitigen exakten Diagnose und die Möglichkeit der Therapie AHF im Kindesalter, vor allem auch bei Säuglingen, immer wichtiger (38).

Die meisten schwerwiegenden AHF, vor allem, wenn sie mit Zyanose und Dyspnoe einhergehen, werden bereits in den ersten Lebensmonaten erkannt, zum Teil sogar schon bei der Geburt vermutet (15, 5,33,18,28). Innerhalb des ersten Lebensjahres werden nach neuesten Untersuchungen 75 - 80 % aller AHF, auch die leichteren, erkannt (5,28,33).

In unserem Krankengut lag der entsprechende Prozentsatz bei 71,3 % . Hierbei wird vor allem die TF durch die fast immer vorhandene Zyanose selten übersehen. Herzfehler wie DB, PS, ASD und VSD werden, soweit sie ohne zusätzliche Beschwerden einhergehen, primär klinisch durch das typische Geräusch als Herzfehler erkannt, ohne daß bereits die exakte Diagnose gestellt wird (13,33,75,72). Dies ist allerdings in annähernd 80 - 90 % aller Fälle möglich, wenn die Hilfsmittel der Vorfelddiagnostik wie EKG, Röntgen und in neuerer Zeit das Echokardiogramm ausgeschöpft werden. Bei Neugeborenen mit komplizierten AHF liegt der Prozentsatz etwas niedriger (37). Allerdings wurden bei unseren Kindern die Mittel der Vorfelddiagnostik durch die in freier Praxis tätigen Kollegen erstaunlich wenig eingesetzt. Charakteristische Auskultationsbefunde wurden so wenig berücksichtigt,

bzw. richtig bewertet, so daß dieser Umstand den Verdacht auf mangelhafte Vertrautheit mit dieser einfachen Methode nahelegt. Beobachtungen bei der Ausbildung von Medizinstudenten zeigten, daß die Ausbildung in der Auskultation von pathologischen Herzgeräuschen zu kurz kommt und der Student schon bei Verlassen der Universität keine genügende Sicherheit darin hat und dann bei der relativen Seltenheit von AHF auch im späteren Beruf nicht mehr erwerben kann. Das ungünstig erscheinende Bild könnte allerdings etwas korrigiert werden, wenn man bedenkt, daß die hausärztliche Verdachtsdiagnose entweder von diesen nicht auf dem Einweisungsschein vermerkt wurde oder aber in unserer Anamneseerhebung nicht genügend berücksichtigt wurde. Allerdings ist auch bei den besser erfaßbaren Untersuchungen wie EKG und Röntgen eine deutlichere Tendenz zu verzeichnen, nicht alle Methoden der Vorfelddiagnostik auszuschöpfen. So wurde bei den 92 Kindern, die uns von praktischen Ärzten zugewiesen wurden, nur in 1 Fall ein Röntgenbild angefertigt. Dementsprechend lautete die Einweisungsdiagnose meistens Verdacht auf Vitium cordis, ohne daß eine nähere Differenzierung vorgenommen wurde. Verglichen mit dem klinischen Auffälligkeitsgrad sieht man, daß von den Kindern mit dem schwersten Auffälligkeitsgrad, die alle deutliche Symptome zeigten, 70 % in den ersten drei Lebensmonaten richtig erkannt wurden und weitere 16 % bis zum Ende des ersten Lebensjahres. Die übrigen 14 % waren trotz schwerer Symptomatik zum Teil bis zum Schulalter nicht als herzkrank erkannt worden (Sozial- und Präventivmed.).

Beim klinischen Auffälligkeitsgrad 4, wo ein lautes Herzgeräusch und zusätzliche Symptome vorlagen, allerdings ohne Herzinsuffizienz, Zyanose und Dyspnoe, wurden in den ersten drei Lebensmonaten weniger als 50 % erkannt und bis zum Ende des ersten Lebensjahres weitere 23 %. Zieht man zum Vergleich den hämodynamischen Schweregrad heran, so sieht man, daß beim schwersten Schweregrad in den ersten drei Lebensmonaten 67 % und in den nächsten 9 Monaten weitere 17,4 % als herzkrank erkannt wurden, während die hämodynamisch weniger schwerwiegenden Diagnosen zu einem viel größeren Teil erst zu einem späteren Zeitpunkt gestellt wurden.

Die Frage, ob den Kindern mit relativ spät gestellten Diagnosen daraus ein Nachteil erwachsen könnte, ist außerordentlich schwierig zu beantworten. Bei hämodynamisch bedeutungslosen Fehlern ohne therapeutische Konsequenz ist eine späte Entdeckung manchmal sogar von Vorteil, wenn damit eine falsche, überbeschützende Haltung der Eltern vermieden wird. Dies wäre zumindest ein positiver Aspekt, den man der verspäteten Diagnosestellung abgewinnen kann.

Bei hämodynamisch bedeutsamen Fehlern mit notwendiger chirurgischer Therapie kann sich die Beantwortung unserer oben gestellten Frage nur an den allgemein gültigen Operationsindikationen und den bereits vorliegenden Operationsergebnissen orientieren. Eindeutig benachteiligt sind sicher die Kinder mit pulmonalem Hochdruck oder solche mit hochgradiger Stenose, die zu spät operiert wurden. Hier haben die Schädigung der Lungengefäße bzw. die langanhaltende Drucküberlastung des Kammermyokards, zu irreversiblen Organschäden geführt, ohne daß man allerdings ganz exakt den Punkt im natürlichen Verlauf eines Herzfehlers angeben kann, ab dem sich die postoperativen Aussichten auf lange Sicht gesehen zu verschlechtern beginnen. Postoperative hämodynamische Nachuntersuchungen haben gezeigt, daß bei relativ spät operierten Kindern mit VSD, PS, um nur einige Beispiele zu nennen, auch bei vollständiger Beseitigung des Herzfehlers keine vollständige Normalisierung der Ventrikelfunktion erreicht werden kann. Langanhaltende hochgradige Druckbelastungen beider Ventrikel führen zu einer abnehmenden Myokard Compliance, die sich auch nach erfolgreicher Beseitigung der Stenose nicht normalisiert.

4.2.1. In welchem Alter HKU und OP?

Die Indikation zur Operation eines AHF ist demnach abhängig:

1. Vom Schweregrad des Herzfehlers und damit auch vom Ausmaß der Myokardbelastung
2. Von den Schädigungen an den großen Gefäßen und an dem Lungengefäßbett.
3. Von der Art der Beeinträchtigung des Kindes.
4. Von den jeweiligen örtlichen Möglichkeiten
5. Vom Zeitpunkt der Diagnosestellung

In den letzten Jahren ist ein Wandel in der Indikationsstellung eingetreten. Man beschränkt sich auch bei komplizierten AHF nicht mehr nur auf Palliativoperationen, sondern man hat durch Verbesserungen auf dem Gebiet der Operationstechnik und Anästhesie sowie durch die Einführung der tiefen Hypothermie heute die Möglichkeit, selbst schwere AHF bereits im Säuglingsalter zu korrigieren (9,14,20,83,86,87). Dies gilt besonders für PS, VSD, TF, TGA. Der Operationserfolg hängt dabei wesentlich von einer genauen und lückenlosen präoperativen Diagnose ab. Dazu steht als wichtigste Methode in einem Herzzentrum die HKU mit AKG zur Verfügung. Die HKU und AKG werden in jedem Alter durchgeführt. Wichtig erscheint der Hinweis, daß kein Kind zu krank ist, um nicht einer HKU unterzogen zu werden. Gerade dieses Argument der in den Kinderklinik tätigen Kollegen hat in Einzelfällen die Zuweisung in die Herzzentren deutlich verzögert. Sehr selten sind Eltern erstaunlich wenig kooperativ und sträuben sich gegen die indizierte HKU, die in Laienkreisen mit einer wesentlich höheren Gefahren-

quote behaftet ist, als sie tatsächlich vorliegt. In Kliniken ohne Kardiologie besteht die Gefahr, daß Kinder mit kritischen AHF zu lange überwacht werden, um den Erfolg der eingeleiteten konservativen Behandlungsmaßnahmen abzuwarten. Tritt statt der erwarteten Besserung plötzlich eine rapide Verschlechterung der Kreislauffunktion ein, so verschlechtern sich die Aussichten des Kindes oft erheblich. Atemnot, wahrscheinlich kardial bedingt, Zyanose und die Herzinsuffizienz sollten immer eine komplette kardiologische Untersuchung mit Diagnosestellung veranlassen, ohne daß durch die Einleitung der Primärversorgung eine Verzögerung entsteht (Lit. bei Singer). Bei diesen Kindern besteht die Notfallindikation für die HKU und evtl. zugleich auch für einen operativen Eingriff. Dringlich ist die HKU in den Fällen, in denen ohne Zeichen des kardialen Notfalls Hinweise für eine hochgradige Herzüberlastung, für einen pulmonalen Hochdruck oder für eine DB-abhängige Lungendurchblutung vorliegen. Frei gewählt werden kann der HKU-Termin innerhalb gewisser Grenzen, wenn die genannten Voraussetzungen nicht erfüllt sind und die Untersuchung trotzdem indiziert ist (s. o.).

1. Beurteilung und Ausblick

Die pädiatrische Kardiologie hat in den letzten Jahren ganz erhebliche Fortschritte gemacht, die sich insbesondere auf die Indikation zur HKU und zur frühzeitigen Korrektur von AHF erstrecken. Dies gilt nicht nur für die Patienten mit kardiologischen Notfallsituationen innerhalb der ersten Lebensmonate, wo heute ein außerordentlich aggressiveres Vorgehen hinsichtlich der Diagnostik und Therapie üblicher ist als vor 10 Jahren. Es gilt auch für den hämodynamisch wirksamen HF, der erst im späteren Lebensverlauf über die fehlertypischen Komplikationen und Herz- sowie Gefäßschädigungen in die Lebenserwartung der Patienten eingreifen. Bei Patienten mit hämodynamisch wirksamen HF haben postoperative Untersuchungen eindeutig ergeben, daß eine Verzögerung der Herzoperation zumindestens mitverantwortlich ist, wenn sich die kardiale Funktion trotz völliger Beseitigung des HF, nicht mehr vollständig normalisiert. Diese Erkenntnisse sind auch heute noch nicht soweit fortgeschritten, daß man für den einzelnen HF eindeutig genug sagen könnte, zu welchem Zeitpunkt irreversible Schäden entstehen und eine Operation deswegen als verspätet angesehen werden muß. Eindeutig ist die Frage nach der zu spät einsetzenden Therapie für die Patienten mit pulmonalem Hochdruck zu behandeln. Hier haben die postoperativen Untersuchungen ergeben (79 a), daß beim Vorhandensein eines erheblichen widerstandsbedingten pulmonalen Hochdruckes die Aussichten des Kindes auf Rückbildung der pulmonalen Hypertonie bei operativen Eingriffen nach dem 2. - 3. Lebensjahr sich außerordentlich verschlechtern.

Hier hat sich unser Behandlungsregime in den letzten Jahren ganz entscheidend gewandelt, so daß verspätete Operationen bei Kindern mit pulmonalem Hochdruck heute praktisch nicht mehr vorkommen. Auch Kinder mit offenem DB, von denen in unserem Untersuchungsgut eine erhebliche Anzahl verspätet der speziellen Diagnostik und damit auch der Therapie zugeführt worden sind, werden heute so bald als nötig operiert. Geht man davon aus, daß bei Patienten mit Vorhofseptumdefekt die operative Korrektur vor dem 5. Lebensjahr durchgeführt werden soll, so zeigen unsere Untersuchungen, daß über die Hälfte dieser Kinder erst nach diesem Zeitpunkt exakt diagnostiziert und der notwendigen Therapie zugeführt wurden. Überraschend bei unseren Untersuchungen war die Tatsache, daß keineswegs nur Kinder mit geringen Symptomen relativ spät einer speziellen Diagnostik zugeführt wurden, sondern daß auch Kinder mit den klinischen Auffälligkeitsgrad 5 in immerhin 36,8 % der Fälle (nach unserer heutigen Auffassung) verspätet einer exakten Diagnostik zugeführt wurden. Auch bei hämodynamisch schwerwiegenden Fehlern vom Grad 3 und 4 war ein beträchtlicher Prozentsatz der Kinder relativ spät diagnostiziert und behandelt worden.

Die Schlußfolgerungen für uns liegen in einem frühzeitigen Vorgehen begründet, mit denen wir alle HF von hämodynamischer Bedeutung einer umfassenden hämodynamischen Diagnostik unterziehen und dann im Einzelfall entscheiden, wann der günstigste Operationszeitpunkt für das Kind unter Berücksichtigung aller Faktoren gekommen ist.

Exakt läßt sich eine solche Beurteilung allerdings nicht geben, da gerade in dem genannten Zeitraum sich viele Indikationsstellungen verschoben haben und viele neue Erkenntnisse über den postoperativen Zustand herzoperierter Kinder gewonnen werden konnten. Es ist deswegen müßig, bei jedem einzelnen Fall nachträglich darüber zu rechten, ob man in früher hätte diagnostizieren sollen oder ob er rechtzeitig operiert wurde.

6. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit gingen wir, anhand der Unterlagen von 500 vollständig diagnostizierten Patienten der Kardiologischen Abteilung (Leiter. Prof. Dr. H. Gutheil) der Univ. Kinderklinik Erlangen (Direktor: Prof. Dr. K. Stehr) der Frage nach, wann, anlässlich welcher Gelgenheit und durch welchen Arzt erstmals der Verdacht auf Vorliegen eines AHF ausgesprochen wurde.

Für die 7 häufigsten AHF; ASD, VSD, DB, PS,TF, AoSten, AoISten, untersuchten wir im Einzelnen, welche Symptome in welchem Alter erstmalig aufgetreten waren. Wir verglichen die auswärts gestellten Verdachtsdiagnosen mit den durch HKU gesicherten Diagnosen. Weiter interessierte uns, welche Maßnahmen im weiteren zur genauen Differenzierung des AHF getroffen wurden, wer diese einleitete und zu welchem Zeitpunkt. Den anamnestischen Angaben stellten wir unsere Ergebnisse aus klinischer Untersuchung, EKG, Thoraxröntgenaufnahme und HKU gegenüber. Auf die EKG- und hämodynamischen Befunde sind wir dabei näher eingegangen. Es zeigte sich, daß über die Hälfte der Kinder bereits in den ersten drei Lebensmonaten auffällig geworden waren, trotzdem fielen immerhin über 10 % erst nach dem 6. Lebensjahr auf.

Bei über 45 % der Fälle wurde anlässlich einer Routine- oder Vorsorgeuntersuchung die Verdachtsdiagnose AHF gestellt, fast ebenso häufig anlässlich einer anderen Krankheit. Kindergarten- und Schuluntersuchungen waren an der Aufdeckung eines AHF nur zu etwa 7 % beteiligt. Die allgemeine Diagnose eines AHF wurde in der Hälfte unserer Kinder in einer auswärtigen Klinik gestellt, in über 20 % von Kinderärzten und fast ebenso viele von praktischen Hausärzten. Allerdings bleibt dabei unberücksichtigt, inwieweit bei der Zuweisung in auswärtige

Kliniken schon die Verdachtsdiagnose eines AHF gestellt wurde. Als häufigste AHF fanden wir VSD bei 23,6 %, TF bei 13,4 % und PS und ASD bei jeweils über 11 %. Kinder mit TF und VSD zeigten zu 70 % bereits in den ersten drei Lebensmonaten Symptome. Unter den Kindern, die erst im Schulalter auffielen, fanden wir am häufigsten ASD = 33,0 % und DB = 21 %. Bei den Kindern, die beim ersten Verdacht auf AHF über 10 Jahre alt waren, trat nur die AoIsten als wichtigster AFH hervor. Nach der Schwere der Symptome teilten wir die Kinder in 5 Auffälligkeitsgradgruppen ein und stellten fest, daß von den Kindern mit sehr auffälliger kardialer Symptomatik 70 % in den ersten drei Lebensmonaten erfaßt wurden und weitere 16 % im Verlauf des ersten Lebensjahres. Von den Kindern, die erst im Schulalter erfaßt wurden, gehörten immerhin 30 % dieser sehr auffälligen Gruppe an.

Als wichtigstes diagnostisches Kriterium stellte sich der Auskultationsbefund heraus, die meisten Kinder wurden uns auf Grund pathologischer Herzgeräusche zugewiesen. Nur bei knapp 10 % bekamen wir Informationen, daß in einer Kinderarzt- oder Allgemeinarztpraxis eine Röntgenuntersuchung oder ein EKG-Befund erstellt wurden. Die Durchsicht unserer Befunde unterstreicht die trotz der rasch voranschreitenden Medizintechnik immer noch große Bedeutung der sorgfältigen Anamneseerhebung und vor allem der sorgfältigen klinischen Untersuchung, weil damit präklinisch alle hämodynamisch wirksamen Herzfehler zumindest als Verdachtsdiagnose rechtzeitig erfaßt und einer notwendigen definitiven Diagnostik und Therapie zugeführt werden können. Die häufig fehlenden Interpretationen auch charakteristischer Auskultationsbefunde weisen daraufhin, daß die Beherrschung dieser Methode ständig gepflegt werden muß und die klinische Ausbildung ihr besonderes Augenmerk darauf zu richten hat.

Literaturverzeichnis

1. Arcilla, R. A., Agustsson, M. H., Bicoll, J. P.,
Lynfield, J. R., Weinberg, M. Jr., Fell, E.H., and
Gasul, B. M.:
"Further observations on the natural history of iso-
lated ventricular septal defects in infancy and child-
hood. Serial cardiac catheterization studies in 75
patients".
Circulation 28: 560 (1963).
2. Arvidsson, H., Carlsson, E., Hartmann, A. Jr., Tsifutis,
A., and Crawford, C.:
"Supravalvular stenosis of the pulmonary arteries".
Acta Radiol. 56: 466 (1961).
3. Ash, R.:
"Natural history of ventricular septal defects in
childhood lesions with predominant arteriovenous
shunt".
J. Pediat. 64:45 (1964).
4. Bliss, H.A., and Morfat, J. E.:
"Hemodynamic events during the development of
cyanosis and heart failure in a patient with large
ventricular septal defect".
Circulation 30: 101 (1964).
5. Bound, J. P., Logan, W. F.:
"Incidence of congenital heart disease in Blackpool
1957-1971".
Brit.Heart J. 39:445 (1977).
6. Braudo, J. L., and Zion, M. M.:
"The cyanotic attack in fallot's tetralogy".
Brit. Med. J.1: 1323 (1957).

7. Braunwald, E., Goldblatt, A., Aygen, M. M., Rockoff, S. D., and Morrow, A. G.:
"Congenital aortic stenosis".
Circulation 27: 426 (1963).
8. Bühlmeier, K.:
"Angeborene Herzfehler als Ursache kardialer Notfallsituationen beim Neugeborenen".
Herz 3: 42 (1978).
9. Bühlmeier, K., Morcellin, R.:
"Natürlicher Verlauf und Operationsindikation bei verschiedenen Herzfehlern im Säuglingsalter".
Herz 2: 367 (1977).
10. Campbell, M.:
"The natural history of congenital aortic stenosis".
Brit. Heart J. 30: 514 (1968).
11. Campbell, M.:
"Incidence of cardiac malformations at birth and later, and neonatal mortality".
Brit. Heart J. 35:189 (1973).
12. Campbell, M.:
"Natural history of patent ductus arteriosus".
Brit. Heart J. 30:4 (1968).
13. Carlgren, L. E.:
"Incidence of congenital heart disease in Gothenburg 1941 - 1950".
Brit. Heart J. 21: 40 (1959).
14. Castaneda, A. R., et al.:
"Open-heart surgery during the first three months of life".
J. of Thoracic and Card. System, 68: 5 (1974).

15. Coleman, E. N.:
"Progress report on infants with serious cardiac malformations".
Brit. Heart J. 31: 441 (1969).
16. Coleman, E. N.:
"Serious congenital heart disease in infancy".
Brit. Heart J. 27: 42 (1965).
17. Congenital Heart Disease Study group, Chairman M. A. Engle:
"Resources of optimal long term care of congenital heart disease".
Circulation XLIV: A 205 (1971).
18. Congenital Heart Disease Study Group , Chairman:
M. A. Engle:
"Resources of optimal acut care of patients with congenital heart disease".
Circulation XLIII: A 123 (1971).
19. Craig, R. J., and Selzer, A.:
"Natural history and prognosis of atrial septal defect".
Circulation 37: 805 (1968).
20. Dalichau, H., Hügel, W.:
"Chirurgische Behandlung angeborener Herzfehler".
Monatsschr. Kinderheilkd. 127: 179 - 191 (1979).
21. Delaney, T. B., and Nadas, A. S.:
"Peripheral pulmonic stenosis".
Amer. J. Cardiol. 13: 451 (1964).
22. Diehl, A. M., Kittle, F., and Crockett, J. E.:
"Spontaneous complete closure of high-flow, high-pressure ventricular septal defect".
J. Lancet 81: 572 (1961).

23. Durnin, R. E., et al.:
 "Heart sound screening in school children with a new portable analog-digital computer".
 J. A. M. A. 203: 111 (1968).

24. DuShane, J. W., and Kirklin, J. W.:
 "Selection for surgery of patients with ventricular septal defect and pulmonary hypertension".

25. Elliott, L. P., and Schiebler, G.L.:
 "X-Ray diagnosis of congenital heart disease".
 Springfield, Ill. Charles C. Thomas. (1968).

26. Esscher E., Michaelsson, M., Smedby, B.:
 "Cardiovascular malformations in infant deaths. 10-years clinical and epidemiological study".
 Brit. Heart J. 37, 824 (1975).

27. Evans, J. R., and Keith, J. D.:
 "The clinical diagnosis of atrial septal defect in children".
 Amer. J. Med. 30: 345 (1961).

28. Feldt, R. H., Avastey, P., Yoshimasu, F., Kurland, L.T., Titus, J. L.:
 "Incidence of congenital heart disease in children born to residents of Olmsted County, Minnesota 1950-1969".
 Mayo Clinic Proceedings 46: 794 (1971).

29. Ferencz, C., Craft, J. , Sultz, H.:
 "Cardiac disease in children".
 Pediatrics 52, 395 (1972).

30. Feruglio, G.A., and Guston, R. W.:
 "Intracardiac photography in ventricular septal defect".
 Circulation 21: 49 (1960).

31. Gardner, J. H., Keith, J. D.:
"Prevalance of heart disease in Toronto children".
Pediatrics 7: 713 (1951).
32. Graham, T. P. jr., Bender, H.W., Spach, M. S.:
"Defects of the ventricular septum".
In: Heart Disease in Infants, Children and Adolescents.
2nd ed., Williams & Wilkins Co., Baltimore.
33. Grävingkoff, L., Mikat, D., Keck, E. W.:
"Häufigkeit und Verteilung angeborener Herzfehler
im Krankengut einer Großstadt".
Kinderheilkunde 123: 356 (1975).
34. Gunteroth, W.G.:
"Initial evaluation of the child for heart disease".
In: The Pediatric Clinics of North America.
W. B. Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto 1978.
35. Guntheroth, W.G., Morgan, B. C., and Mullins, G.L.:
"Physiologic studies of paroxysmal hyperpnea in cyanotic
congenital heart disease".
Circulation 31: 70 (1965).
36. Gutheil, H.:
"Kinder-EKG-Fibel".
3. Aufl., Thieme, Stuttgart, 1980.
- 36 a. Gutheil, H.:
Die Bestimmung des Druckes in den Herzkammern mit Hilfe
des Elektrokardiogrammes bei angeborenen Herzfehlern
des Kindes".
Enke, Stuttgart, 1964.
37. Gyepes, M. T., Vincent, W. R.:
"Cardiac catheterization and angiocardigraphy in severe
neonatal heart disease".
C.C. Thomas, Springfield, 1974.

38. Hay, J. D.:
"Population and clinical studies of congenital heart disease in Liverpool".
Brit. Heart J. 2: 661 (1966).
39. Henikoff, L. M., Stevens, W. A., Perry, L.W.:
"Detection of heart disease in children 1919 - 1967".
Circulation 38: 375 (1968).
40. Hoffmann, J. I.E., and Rudolph, A. M.:
"The natural history of ventricular septal defects in infancy".
Amer. J. Cardiol. 16: 634 (1965).
41. Holladay, W. E. Jr., and Witham, A. C.:
"The tetralogy of fallot; the variability of its clinical manifestations".
Arch. Intern. Med. 100: 400 (1957).
42. Howitt, G., and Wade, E. G.:
"Repeat catheterization in ventricular septal defect and pulmonary hypertension".
Brit. Heart J. 24: 649 (1962).
43. Hurwith, R. A., Simmons, R. L., Girod, D. A.:
"Survival of infants with severe congenital heart disease".
J. of Pediatrics 77: 412 (1970).
44. Huschke, U.:
"Kinderkardiologie in der Allgemeinen Praxis".
Zeitschrift für Allgemeinmedizin 54: 955 (1978).
45. Karnell, J.:
"Coarctation of the Aorta".
Circulation 38, 5 - 35 (1968).

46. Kawabori, I.:
"Cyanotic congenital heart defects with decreased pulmonary blood flow".
In: The Pediatric Clinics of North America.
W. B. Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto 1978.
47. Keck, E. W.:
"Spontanverlauf bei angeborenen Herzfehlern".
Thoraxchir. 18: 281 (1970).
48. Kjellberg, S. R., Mannheimer, E., Ulf, R., and Jonsson, B.:
"Diagnosis of congenital heart disease".
2nd ed., Chicago, Year Book Medical Publishers (1959).
49. Lambert, E. C., R. V., Hohn, A. R.:
"Congenital cardiac anomalies in the newborn".
Pediatrics 37: 343 (1966).
50. Lendrum, B. L., Augustson, M. H., Arcilla, R. A., Gasul, B. M., and Mercado, H. C.:
"Natural history of patients with acyanotic tetralogy of fallot".
Circulation 24: 979 (1961).
51. Lundström, N. N.:
"Value of echocardiography in neonatal diagnosis".
In: Pediatric cardiology 1977 ed. by R. H. Anderson, E. A. Shinebourne.
Churchill Livingstone, Edinburgh-London-New York, 1978.
52. Lurie, P. R., and Mandelbaum I.:
"Mechanism of brachial puls asymmetry in congenital aortic stenosis".
Circulation 28, 760 (1963).

53. MacMahon, B., McKeown, T., and Record, R. G.:
"Incidence and life expectation of children with
congenital heart disease".
Brit. Heart J. 15: 121 (1953).
54. Markman, R., Howitt, G., and Wade, E. G.:
"Atrial septal defect in the middle-aged and elderly".
Quart. J. Med. 34: 409 (1965).
55. Mehrizi, A., Hirsch, M. S., Taussig, H. B.:
"Congenital heart disease in the neonatal period".
J. of Pediatrics 65: 721 (1964).
56. Menashe, V. D., Osterud, H. T., Griswold, H. E.:
"Mortality from congenital cardiovascular disease
in Oregon".
Pediatrics 40: 334 (1967).
57. Miller, R. A.:
"Detection of heart disease in Children:
results of a mass field trial with use of tape-recorded
heart sounds".
Circulation 25: 85 (1962).
58. Miller, R.A., White, H., and Lev, M.:
"Congenital absence of the pulmonary valve: Clinical
and pathological syndrome".
Circulation 18: 759 (1958).
59. Mitchell, S. C., Korones, S. B., Behrends, H. W.:
"Congenital heart disease in 56, 109 births".
Circulation XLIII, 323 (1971).
60. Mitchell, S. C., Sellman, A. H., Westphal, M. C., Park, J.:
"Etiologic correlates in a study of congenital heart disease
in 56, 109 births".
Amer. J. of Cardiol. 28: 653 (1971).

61. Morgan, A. G., and Nadas, A. S.:
"Sweating and congestive heart failure".
New Engl. J. Med. 268: 580 (1963).
62. Morgan, B. C.,
"Incidence, etiology and classification of congenital heart disease".
In: The Pediatric Clinics of North America.
W. B. Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto 1978.
63. Morgan, B. G., Griffiths, S. P., and Blumenthal, S.:
"Ventricular septal defect. I. Congestive heart failure in infancy".
Pediatrics 25: 54 (1960).
- 63a. Morgan, B. G., Guntheroth, W. G., Bloom, R. S., Fyler, D. C.:
A clinical profile
Circulation 31, 66 (1965).
64. Moore, D. Vlad, P., and Lambert, E. C.:
Spontaneous closure of ventricular septal defect following cardiac failure in infancy".
J. Pediatrics 66 , 712 (1965).
65. Morton, W., Hoffmann, M. S., Cleere, R. L.:
"Comparison of three methods of screening of pediatric heart disease".
J. A. M. A. 169:1169 (1959).
66. Mustacchi, P., Sherious, P. S., Miller, M. J.:
"Congenital malformations of the heart and great vessels".
J. A. M. A. 183: 241 (1963).
67. Nadas, A. S., Thilenius, O. G., La Farge, C. G., and Hauck, A. J.:
"Ventricular septal defect with aortic regurgitation. Medical and pathologic aspect".
Circulation 29: 852 (1964).

68. Nadas, A. S.:
"Pediatric cardiology"
2nd. ed. Philadelphia, W. B. Saunders Company (1963).
69. Nairman, R. A. , Barrow, J. G.:
"Heart disease screening in school children".
Circulation 29: 708 (1964).
70. Parker, B. M.:
"Idiopathic hypertrophic muscular subaortic stenosis".
Ann. Intern. Med. 70: 903 (1969).
71. The Pediatric Clinics of North America
"Pediatric Cardiology".
Volume 25, Nr. 4, Saunders Comp. Nov. 1978.
72. Perloff, J. K.:
"The clinical recognition of congenital heart disease"
W. B. Saunders Company, Philadelphia (1970).
73. Pestana, C., Weidmann, W. H., Swann, H. J. C.:
"Accuracy of preoperativ diagnosis in congenital heart disease".
Amer. Heart J. 72: 446 (1966).
- 73a. Rautenburg, H. W., Friedl, G.:
"Die Wertigkeit von ambulanten Untersuchungsbefunden zur
Diagnose von angeborenen Herz- und Gefäßfehlern".
Herz Kreislauf Bd. 12, Nr. 5, Mai 1980.
74. Reynolds, J. L.:
"Heart disease screening of preschool children".
Am J. Dis. Child. 119: 488 (1970).
75. Richards , M. R., Merrit, K. K., Samuels, M. H.:
"Congenital malformations of the cardiovascular system in
a series of 6053 infants".
Pediatrics 15: 12 (1955).

76. Rowe, R. D., Vlad, P., and Keith, J. D.:
"Experiences with 180 cases of tetralogy of fallot
in infants and children".
Canad. Med. Ass. J. 73: 23 (1955).
77. Rudolph, A. H.:
"Diagnosis and treatment : respiratory distress and
cardiac disease in infancy".
Pediatrics 35, 999 (1965).
78. Schuhmacher, G. K., Bühlmeier, K.:
"Diagnostik angeborener Herzfehler".
Beiträge zur Kardiologie, Bd. 10, Erlangen 1978.
79. Seldon, W.A., Rubinstein, C., and Fraser, A.:
"The incidence of atrial septal defect in adults".
Brit. Heart J. 24: 557 (1952).
- 79a. Singer H.:
"Prä- und postoperative hämodynamische Untersuchungen
angeborener Herzfehler mit Rechtsherzbelastung".
Habil.-Schrift, 1976.
80. Singer H.:
"Prä- und postoperative Betreuung von Kindern mit
angeborenen Herzfehlern".
Med. Welt 30: 820, 1979).
81. Stevenson, J. G.:
"Acyanotic lesions with normal pulmonary blood flow".
In: The Pediatric Clinics of North America.
W. B. Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto 1978.
82. Stevenson, J. G.:
"Acyanotic lesions with increased pulmonary blood flow".
In: The Pediatric Clinics of North America.
W. B. Sauners Company, Philadelphia-London-Toronto 1978.

83. Subramanian, S.:
"Deep hypothermia".
The Johns Hopkins Medical Journal 140: 163-169 (1977).
84. Sugimura, S., Starr, A.:
"Cardiopulmonary Bypass in infants under four months of age".
The J. of Thoracic and cardiov. Surgery 73:894-899 (1977).
85. Talner, N. S., Campbell, A.G. M:
"Recognition and management of cardiologic problems in the newborn infant".
In: Neonatal Heart Disease ed. by W. F. Friedman, M. Lesch, and E. H. Sonnenblick, Grune and Stratton, New York-London 1973.
86. Turina, M., Gattiker, R., Babotai, I., Senning, A.:
"Totalkorrektur von angeborenen Herzfehlern im Säuglingsalter".
Thoraxchirurgie 21: 428-433 (1973).
87. Turina, M., Babotai, I., Gattiker, R., Senning A.:
"Eine Herz-Lungen-Maschine für Neugeborene und Säuglings".
Thoraxchirurgie 21: 57-67 (1973).
88. Walker, W. J., Garcia-Gonzales, E., Hall, R. J., Czarnecki, S. W., Franklin, R.B., Das, S. K., and Cheitlin, M. D.:
"Interventricular septal defect: Analysis of 45 catheterized cases, 90 with serial hemodynamic studies".
Circulation 31: 54 (1965).
89. Wood, P.:
"Disease of the heart and circulation".
2nd. ed. Philadelphia, J. B. Lippincott Co. (1956).
90. Wood, P.:
"Attacks of deeper cyanosis and loss of consciousness (syncope) in fallot's tetralogy".
Brit. Heart J. 20: 282 (1958).

Ich möchte mich bei all denen herzlich bedanken, die mir beim Erstellen dieser Dissertationsarbeit behilflich waren. In besonderem Maße gilt dies für

Herrn Prof. Dr. Singer, der mir das Thema zur Bearbeitung überließ und mich stets freundlich und hilfsbereit betreute,

Herrn Prof. Dr. Gutheil und seine Mitarbeiter für ihre wohlwollende Unterstützung.

Lebenslauf

Am 21. 12. 1951 wurde ich, Christine, Renate Herrmann als Tochter des Bautechnikers Hermann Stöckl und seiner Frau Helmtraud, geb. Winter, in Hallein/Salzburg, geboren. 1957 übersiedelten wir in die Bundesrepublik Deutschland. Die Volksschule besuchte ich von 1958 bis 1960 in Bamberg und von 1960 bis 1962 in Erlangen. Dann wechselte ich auf das Marie-Therese-Gymnasium in Erlangen, wo ich 1972 die Reifeprüfung bestand.

Vom Sommersemester 1973 an studierte ich Zahnmedizin an der Friedrich-Alexander-Universität in Erlangen und bestand das Staatsexamen am 23. 6. 1978. Seit 1. September 1978 bin ich als Verwalterin der Dienstgeschäfte eines wissenschaftlichen Assistenten in der Abteilung für Zahnerhaltung und Parodontologie der Universitäts-Kieferklinik beschäftigt.

Am 20. 3. 1976 heiratete ich den Fachlehrer Georg Reinhard Herrmann aus Nürnberg; am 23. 5. 1980 wurde unsere Gabi Maria geboren.

